

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

375

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Raymond ROGÉ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 11 janvier 1908, à Douai (Nord).

Les Tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius

Travail de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière
(Professeur Georges GUILLAIN).

Président : M. G. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Raymond ROGÉ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 11 janvier 1908, à Douai (Nord).

Les Tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius

Travail de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière
(Professeur Georges GUILLAIN).

Président : M. G. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	OLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRÉ.
Pathologie médicale et générale	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	N...
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER
	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CUNEO.
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale	LENORMANT.
	TERRIEN.
Clinique ophtalmologique	MARION.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBREDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Pierre DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Maurice VILLARET.
Clinique propédeutique	BEZANÇON.
Clinique de la Tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique cardiologie	CROUZON.
Clinique d'Assistance médico-sociale	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	DOGNON Physique.
BARIETY Pathologie médicale.	FFY Urologie.
BENARD (Henri) Pathologie médicale.	FUNK Pathologie chirurgicale.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.	GALLIARD Parasitologie.
BEZANÇON	GASTINEL Bactériologie.
(Justin) Hydrologie.	DE GAUDART D'ALLAINES. Patholo-
BOULIN Pathologie médicale.	gie chirurgicale.
BULLIARD Histologie.	GAYET Physiologie.
CATHALA Pathologie médicale.	DE GENNES .. Pathologie médicale.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.	GIROUD Histologie.
COSTE Pathologie médicale.	HAGUENAU.... Pathologie médicale.



II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.

MM.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophthalmologie.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SÈNEQUE ... Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.
 AGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 MOURE.
 QUENU.
 SCHWARTZ.
 VELTER.

Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE.
 METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Membre de l'Académie de Médecine.

Professeur de Clinique Neurologique.

Médecin de la Salpêtrière.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLERC

Professeur de Clinique Médicale.

Médecin de l'Hôpital de la Pitié.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR LESNÉ

Médecin Honoraire de l'Hôpital Trousseau.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR DE GENNES

Professeur Agrégé à la Faculté.

Médecin de l'Hôpital Lariboisière.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriam*)
MONSIEUR LE PROFESSEUR GOSSET
MONSIEUR LE DOCTEUR BABONNEIX

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUVAL
MONSIEUR LE DOCTEUR WEISSENBAACH
MONSIEUR LE PROFESSEUR CLERC
MONSIEUR LE PROFESSEUR BRINDEAU
MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Internal :

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN
MONSIEUR LE DOCTEUR WEISSMANN-NETTER
MONSIEUR LE DOCTEUR LEON-KINDBERG
MONSIEUR LE DOCTEUR LESNE
MONSIEUR LE DOCTEUR DE GENNES
MONSIEUR LE PROFESSEUR CLERC
MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ D. PETIT-DUTAILLIS

Chirurgien des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. MOLLARET

Médecin des Hôpitaux.

Chef de Laboratoire à l'Institut Pasteur.

A MESSIEURS LES DOCTEURS NOEL PERON, GARCIN

Médecin des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. HOULMANN

A MES AMIS A. HANAUT, CH. HENRY, P. VAUCLIN

INTRODUCTION

L'oblitération de l'aqueduc de Sylvius peut être réalisée par un grand nombre d'affections : congénitales, inflammatoires, tumorales. Ces affections sont depuis longtemps étudiées et connues. Parmi les tumeurs de la calotte pédonculaire et de la région quadrijumelle, les tubercules ont été d'abord considérés comme les plus fréquents, puis les gliomes, enfin les pinéalomes. Mais les tumeurs du pédoncule sont rares, tout au moins celles qui sont exclusivement localisées en cette partie du tronc cérébral.

Le plus souvent en effet, il s'agit de tumeurs à marche progressive, extensive, ascendante ou descendante, qui débordent largement la région pédonculaire; soit qu'on observe avant tout des tumeurs mésocéphaliques à topographie ponto-pédonculaire, ou même bulbo-ponto-pédonculaire, soit qu'on se trouve devant des tumeurs qui, parties du pédoncule atteignent la lame quadrijumelle et fusent vers la partie basse de la capsule interne; soit enfin, comme y insiste notre Maître le Professeur GUILLAIN, qu'il s'agisse de gros gliomes descendants de l'encéphale au mésocéphale, en traversant la couche optique, puis le pédoncule, ce mode de propagation étant assez spécial aux gliomatoses diffuses des hémisphères cérébraux.

De toute façon les tumeurs du pédoncule évoluent toujours avec une assez grande rapidité, leur durée apparente ne dépasse guère quelques mois.

Cependant, on trouve éparses dans la littérature des cinq ou six dernières années, des observations concernant de très petites tumeurs, strictement localisées à l'Aqueduc de Sylvius, et déterminant une hydrocéphalie tri-ventriculaire. L'évolution de ces tumeurs est assez curieuse,

d'une part elles sont lentement évolutives, et de l'autre, elles présentent une particulière pauvreté symptomatique. L'oblitération du conduit est pratiquement le seul symptôme qu'elles entraînent.

Ce fait, opposé à ce que nous disions quelques lignes auparavant, contraste avec l'évolution rapide et bruyante des tumeurs du pédoncule qui déterminent précocement des symptômes de lésions en foyer, et des symptômes d'hypertension, communs à toutes les tumeurs cérébrales, mais ici, en général, particulièrement discrets. Comme le montrent nombre d'observations de tumeurs volumineuses, aucun signe d'hypertension, aucune modification du fond d'œil n'est bien souvent constatée, sauf à une période terminale. Il est bien évident que la stase est observée avec une certaine fréquence, et cela surtout, d'autant plus que la tumeur se développe au voisinage de l'Aqueduc.

Mais justement, et c'est là un point qui nous a vivement frappé, il nous paraît qu'on peut séparer, dans la région pédonculaire, deux variétés de tumeurs qui s'opposent :

- par leur siège,
- par leur nature histologique,
- par leur symptomatologie,
- par leur évolution.

Les unes, gros gliomes diffus ou tubercules, d'évolution rapide, à tendance extensive, donnent rapidement des signes focaux, et secondairement, lorsqu'elles ont atteint un important volume des signes d'hypertension dus à l'oblitération de l'Aqueduc.

Les autres, petites tumeurs bénignes, d'évolution lente, donnent d'emblée, en raison de leur situation spéciale, juxta ou intra-ductale, des signes d'hypertension par obstruction de ce conduit.

Est-ce à dire que la situation de ces deux variétés de tumeurs est fonction de leur nature histologique ? Que les tumeurs malignes se développeraient plus généralement loin du tube diencéphalo-bulbaire, et les tumeurs bénignes

à proximité de celui-ci ? C'est là un problème que nous ne saurions résoudre. Quoiqu'il en soit ce fait nous a frappé, nous tenions à l'exposer.

Sur les conseils de notre Maître, Monsieur le Professeur GUILLAIN, nous avons essayé d'apporter notre contribution à l'étude de ces petites tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius. Si leur fréquence n'est que relative, elles méritent néanmoins qu'on s'y attache et que l'on tente d'en préciser le syndrome clinique. Le fait que l'examen histologique les a révélées presque constamment bénignes, poussait à rechercher s'il n'existait pas une thérapeutique de ces néoformations qui pendant longtemps se résument à une hydrocéphalie obstructive.

Notre travail repose sur un certain nombre d'observations anciennes, publiées dans la littérature et sur des observations inédites qui viennent de la clinique neurologique de la Salpêtrière.

Il comprend plusieurs parties :

1) Un rappel anatomique de la structure normale et pathologique de l'Aqueduc de Sylvius, ainsi que les rapports de ce canal envisagés d'une façon physio-clinique.

2) Un court chapitre de physiologie normale et pathologique dans lequel nous insistons sur certains faits d'ailleurs rares, de régression brutale du syndrome hydrocéphalie, par rupture des points faibles du système ventriculaire. Ce phénomène naturel justifie la thérapeutique que nous envisageons.

3) Un chapitre clinique.

4) La discussion des différentes explorations qui viennent compléter un diagnostic le plus souvent incertain.

5) Une étude anatomo-pathologique.

6) Le traitement qui nous paraît le plus logique.

Nous désirons maintenant exprimer au début de ce travail qu'il nous a inspiré, à notre Maître, Monsieur le Professeur GUILLAIN, notre affection reconnaissante. Les années que nous avons passées dans son service ont été les meilleures de nos années d'étude; nous ne pourrions l'oublier.

Il nous a formé à la stricte discipline neurologique.

Nous espérons, dans un avenir à l'édification duquel il n'est pas étranger, n'être pas indigne de son enseignement.

Il nous est particulièrement agréable enfin, d'adresser à tous nos aînés dans la Clinique Neurologique, à nos amis DELAY, GABRIEL, GUILLY, HESSE, SCHWOB, SIGWALD, nos remerciements pour tous les affectueux conseils qui nous ont été prodigués.

Nous remercions également, Monsieur le Docteur Ivan BERTRAND, pour sa précieuse collaboration.

Nous remercions enfin Madame SARRANT, du Laboratoire d'Anatomie Pathologique, elle a guidé nos premiers pas dans l'art entre tous difficile de la technique histologique du système nerveux.

PREMIERE PARTIE

RAPPEL ANATOMIQUE

CHAPITRE I

ANATOMIE DE L'AQUEDUC DE SYLVIVS

Dans ce premier chapitre d'anatomie purement descriptive, nous étudierons la configuration interne de l'aqueduc de Sylvius.

Il nous a paru en effet que sa constitution n'était le plus souvent exposée que d'une façon rapide et très imprécise. On trouve en général dans tous les traités classiques des reproductions schématiques suivant GERLACH, de quatre coupes transversales de l'aqueduc de Sylvius. La première de ces coupes est faite au niveau de la commissure postérieure, la seconde au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs, la troisième au niveau des tubercules quadrijumeaux postérieurs, et la quatrième au niveau du velum medullaræ anterius, au sommet de la valvule de VIEUSSENS. Ces quatre coupes transversales, pas plus que la coupe sagittale médiane ne peuvent nous révéler en détail, sa configuration interne, sa, ou plutôt ses courbures, l'allure générale de sa lumière avec ses dilatactions et ses rétrécissements, les formations mêmes, éminences, dépressions, sillons minuscules que nous trouvons

sur toute sa longueur. Tous ces détails prennent, pensons-nous, une importance qui peut n'être pas négligeable au cours de l'oblitération de ce conduit, particulièrement au cours des états inflammatoires, congénitaux ou acquis, si fréquemment rencontrés à l'origine de cette oblitération. Ils jouent peut-être même un rôle important dans l'apparition des tumeurs de l'aqueduc.

Leur importance apparaît encore dans certains cas d'hydrocéphalie et contribue à expliquer parfois les poussées brusques d'oblitération, suivies de régression, que l'on rencontre bien souvent.

Enfin il ne nous paraît pas inutile de rappeler l'importance des modifications que subit l'Aqueduc de l'embryon humain au cours de son développement.

Si nous recherchons dans un traité, ce qui concerne le développement de la vésicule cérébrale moyenne, nous voyons que les descriptions courantes peuvent se résumer en une phrase analogue à celle-ci : « La vésicule cérébrale moyenne est celle qui éprouve le moins de modifications au cours de son développement, ses parois s'épaississent assez régulièrement autour de la cavité centrale qui se rétrécit pour former l'Aqueduc de Sylvius. »

Cette conception évidemment exacte, ne rend pas compte de la différence qui existe entre les divers segments de l'encéphale. Proportionnellement, bien que se modifiant peu au cours du développement, la vésicule moyenne, en raison de l'étroitesse du conduit définitif, en raison de la courbure qui va le couder, subit des modifications autrement importantes que celles des autres segments. On conçoit que cette importance s'exagère encore au cours des états pathologiques si fréquents pendant la vie intra-utérine et dans le début de l'existence, pour produire l'oblitération de l'Aqueduc définitif.

En fait, la structure de l'aqueduc devient de plus en plus compliquée au cours du développement embryonnaire. Cette transformation est évidemment très progres-

sive, la simple vésicule primitive devenant petit à petit un canal étroit à *structure pariétale compliquée*.

Configuration interne de l'aqueduc de Sylvius.

On ne peut guère étudier cette cavité que par la méthode microscopique en raison de ses dimensions réduites. La description qui suit est empruntée au travail de N. TURKEWITSCH, qui a étudié le développement et la configuration de l'aqueduc, par la méthode des reconstructions plastiques contrôlées à l'aide du microscope.

L'aqueduc de Sylvius, canal réunissant le troisième et le quatrième ventricule, peut être arbitrairement partagé en 5 parties inégales qui sont de haut en bas :

- la partie antérieure,
- l'ampoule,
- la partie moyenne,
- le genou,
- la partie postérieure.

I. — PARS ANTERIOR.

L'ouverture faisant communiquer le 3^e ventricule dans l'aqueduc de Sylvius (anus), se trouve au niveau de la commissure postérieure. Les parois latérales se réunissent en avant sous un angle aigu, en formant une gouttière (sulcus longitudinalis) qui chemine dans une orientation sagittale de haut en bas, dans la ligne médiane de la paroi ventrale. Cette gouttière qui commence à la base du 3^e ventricule se continue sur toute la longueur de l'aqueduc, et se confond avec le sulcus medianus de la dépression rhomboïdale. Cette gouttière a une importance variable, elle peut dans certains cas disparaître presque complètement, ou bien se creuser davantage, et même former des poches sur toute la longueur de l'aqueduc. A côté

du sillon longitudinal, se situent dans la portion antérieure des saillies paires et ventrales (colliculi ventrales) qui commencent à cet endroit et descendent jusqu'à la partie moyenne de l'ampoule où elles se terminent. Ces saillies ne sont pas toujours très nettes chez l'adulte, mais elles apparaissent très tôt chez l'embryon humain où elles sont très fortement précisées. Les parois latérales se séparent en arrière et se confondent sans limite bien déterminée avec la paroi dorsale arrondie. On trouve encore, dans cette première portion, un peu au delà de sa partie moyenne, une dépression peu profonde, mais très constante, présentant un sommet aigu : le recessus anterior mésencéphali. Cette dépression est le reste de la portion antérieure du cul-de-sac antérieur du mésencéphale, tandis que la dépression de la paroi dorsale de l'ampoule correspond, chez l'homme adulte, à la portion postérieure de ce cul-de-sac. Cette dépression se localise à l'extrémité caudale de la commissure postérieure. Au-dessous d'elle, débutent au niveau de la ligne médiane de la paroi dorsale des saillies nuchales qui se dirigent vers le bas et sur les côtés (colliculi dorsales). Cette formation paire n'est pas également développée dans tous les cas.

Parfois ces saillies nuchales se fusionnent et constituent une élévation impaire. (Là encore ces saillies sont très nettement précisées chez l'embryon et apparaissent très tôt). Les parois de la portion antérieure sont habituellement lisses. Toutefois, on trouve dans certains cas, et en particulier dans la portion caudale, sur les parois latérales, derrière les saillies ventrales, des sillons longitudinaux tapissés d'épendyme. Ces sillons apparaissent à la fin de la vie embryonnaire. La forme de la lumière rappelle en coupe transversale un triangle isocèle à sommet antérieur. Au demeurant, la lumière fortement béante ne se modifie presque pas dans le sens antéro-postérieur, mais augmente dans le sens transversal.

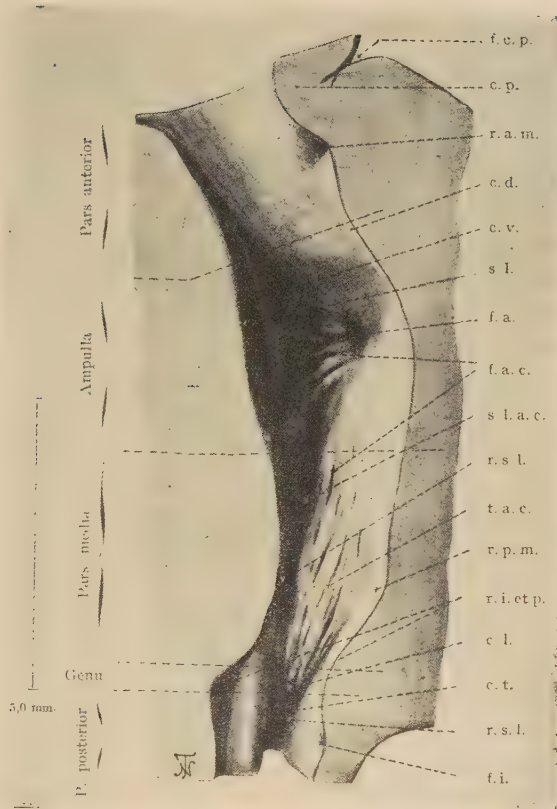


FIG. 1. — (D'après N. TURKEWITSCH).
Configuration interne de l'A. de Sylvius.

II. — AMPULLA.

La portion antérieure se confond peu à peu sans limite précise avec l'ampoule, en raison de l'élargissement progressif de la lumière de l'aqueduc dans sa seconde portion. Cet élargissement se fait plus ou moins régulièrement dans tous les sens. Il en résulte un accroissement de la lumière de ce canal qui dépasse largement en ampleur celle de toutes les autres portions. Les parois latérales s'approfondissent particulièrement, c'est ainsi que se

forme une sorte de dépression (fovea ampullae). Au niveau de la paroi ventrale, chemine une large gouttière longitudinale avec des saillies latérales disposées sur les côtés. Ces saillies divergent un peu vers l'arrière et disparaissent peu à peu.

On retrouve également au niveau de l'ampoule les fentes que nous avons observées dans la portion antérieure. Elles y sont très nombreuses, possèdent une direction transversale, et s'épanouissent en éventail dirigé en avant. La longueur de ces fentes n'est pas considérable et se mesure en fractions de millimètre. Leur dépression est habituellement irrégulièrement profonde. Des poches se greffent sur ces fentes, et se prolongent parfois dans l'intérieur des tissus, leur profondeur atteint 0 mm. 1. Le nombre et la direction de ces fentes sont très constants ici. Elles se sont développées beaucoup plus tardivement dans cette portion, qu'à d'autres endroits de l'Aqueduc de Sylvius.

Sur une coupe transversale, la lumière présente dans cette portion, une forme plus ou moins ronde, un peu rétrécie dans le sens antérieur.

III. — PARS MEDIA.

L'Aqueduc de Sylvius se resserre à cet endroit vers le bas, en affectant la forme d'un entonnoir; sur les parois latérales, on trouve dans cette portion, chez les sujets jeunes, des élévations assez prononcées (Tubera aquaeductus cerebri). En avant des élévations, cheminent en se dirigeant vers le bas, depuis la fovea ampullae, des sillons latéraux (sulci laterales), ces sillons se continuent sans changer notablement leur direction à travers les portions inférieures de l'Aqueduc de Sylvius et parviennent au recessus latéral du 4^e ventricule. Dans la partie moyenne, la gouttière latérale pousse une profonde et étroite poche en direction antéro-latérale (recessus sulci lateralis). Sa profondeur dépasse en certains cas 1 millimètre. Im-

médiatement en arrière des élévations (tubera a. c.) la paroi dorsale forme une poche dirigée en arrière (recessus posterior mesencephali). Cette poche est étroite chez les sujets jeunes; elle s'élargit avec l'âge, grâce à l'accentuation des élévations. Elle correspond au cul-de-sac postérieur du mésencéphale. Le sillon longitudinal s'aplatit ici souvent, au point de disparaître complètement. Sur les parois latérales, à leur partie moyenne, cheminent de profondes fentes. Elles ont une direction longitudinale. Dans la partie dorsale de l'Aqueduc de Sylvius, on ne les retrouve pour ainsi dire pas. Du point de vue embryologique, ces fentes se développent ici simultanément avec celles de la portion antérieure. La coupe transversale de la lumière du conduit présente dans cette portion, la forme d'un triangle isocèle à sommet postérieur.

IV. — GENU.

On dénomme genou la portion de l'aqueduc où survient une coudure produite par la poussée de la paroi postérieure (promontorium) et de la paroi antérieure (recessus isthmi). Le sillon longitudinal, disparu dans la partie moyenne, commence à s'approfondir dans la région du genou, de plus en plus vers le bas. Tout d'abord progressivement, puis brutalement, le fond de la gouttière longitudinale se creuse de telle sorte qu'il se développe une poche étroite et profonde à direction ventrale (recessus isthmi). La paroi postérieure proémine également dans cette portion en formant une saillie (promontorium), située un peu plus bas que le recessus posterior mesencephali). Chez les sujets jeunes, cette proéminence se trouve sous le recessus isthmi. Avec l'âge, le promontorium s'avance, le recessus isthmi glisse vers le bas, et occupe finalement une situation plus inférieure que le promontoire. Les parties latérales ne participent pas à cette avance. De chaque côté du recessus isthmi, se trouvent les colliculi tegmenti, limités sur les côtés par

les sillons latéraux. Ces saillies, comme les sillons latéraux, cheminent vers le bas sans modifier leur direction au niveau du genou. Sur les parois latérales, cheminent ici des sillons longitudinaux très profonds, qui se rassemblent surtout vers la proéminence et les saillies latérales, et en partie aussi au sommet des protubérances de la calotte. Ils adoptent ici un trajet transversal et se trouvent peu développés. Les parties latérales de ces saillies restent libres. Ils sont beaucoup moins prononcés chez l'adulte, que chez l'embryon à un stade de développement avancé. La lumière de cette portion est différente, en coupe transversale, suivant les niveaux. En haut, elle ressemble à la lumière de la partie moyenne, en bas au contraire, à l'endroit où s'installe le recessus isthmi, elle présente la forme d'une étoile à cinq branches, dont la branche impaire est dirigée en avant, en concordance avec la gouttière longitudinale. Les autres branches correspondent à la gouttière latérale et à ses embranchements.

V. — PARS POSTERIOR.

Dans cette portion, les dimensions transversales dépassent les dimensions antéro-postérieures, du fait de la gouttière latérale qui se trouve en regard du recessus lateralis du 4^e ventricule, et qui s'écarte considérablement. Une ramification (ramus) de cette gouttière, chemine vers le haut et en avant, dans la direction du recessus posterior mesencephali. Dans l'espace situé entre la gouttière et cette ramification, se situe le début d'une saillie qui remonte et se fusionne avec la proéminence (colliculus lateralis). Du fait de la grande divergence qui existe entre les deux branches de la gouttière latérale, il se forme entre elles une large paroi dorsale qui s'agrandit au fur et à mesure que l'on approche de la terminaison de l'aqueduc. Sur la ligne médiane, un peu au-dessous du promontoire, se trouve une dépression relativement

constante : fovea isthmi. On la trouve chez l'embryon à un stade très précoce. La gouttière longitudinale, plus exactement le recessus isthmi, est profonde, sur ses côtés se trouvent les hauts colliculi tegmenti (bourrelets de la calotte). Il existe également des fentes dans cette portion, on les rencontre en grand nombre sur les saillies latérales. Elles manquent complètement sur la paroi dorsale.

La coupe transversale de cette portion de l'aqueduc, effectuée au niveau de la fovea isthmi, rappelle par sa forme une étoile à six branches dont les branches dorsales et ventrales sont impaires. Les branches des portions latérales correspondent aux gouttières latérales et à leurs ramifications.

Dans l'ensemble, on voit que l'aqueduc de Sylvius représente un canal arqué dans le plan sagittal. L'arc de cette courbure correspond à un rayon d'1 cm². Le diamètre de ce conduit n'a pas partout une valeur égale. Il atteint son maximum au niveau de l'ampoule, son minimum au genou. A cet endroit, les parois formant une série de sillons longitudinaux se rapprochent de plus en plus, et c'est ici que le liquide traversant l'aqueduc rencontrera la plus grande résistance et développera la plus grande rapidité. En considérant comme début de l'aqueduc de Sylvius le niveau de la fossa commissurae posterioris et comme terminaison, le niveau de la Fovea isthmi, sa longueur correspond environ à 1 cm². Son diamètre moyen est d'environ 2 millimètres.

Il importe de retenir de cette description que l'aqueduc de Sylvius n'est pas un conduit dont la lumière est uniforme, mais bien au contraire, que sa structure pariétale est très compliquée. Cette notion présente une grande importance au point de vue de son oblitération, surtout par les processus inflammatoires et peut être aussi par les petites tumeurs de ce conduit.

CHAPITRE II

ANOMALIES DE FORMATION ET DE STRUCTURE DE L'AQUEDUC

La description que nous venons de donner, de la configuration interne de l'Aqueduc, nous permet de comprendre que ce conduit minuscule dont la structure pariétale est si compliquée, hérissée de saillies, creusée de sillons nombreux, formant plusieurs coudes, peut présenter plus facilement que tout autre cavité intra-cérébrale, des anomalies. Ces anomalies auront naturellement dans la majorité des cas, en raison de son étroitesse, de graves conséquences. Bien que le détail de ces anomalies soit comme nous le verrons bien plus compliqué, elles peuvent se résumer sous les deux grands chefs de : l'Obli-tération ou du Rétrécissement.

Le plus souvent, ces anomalies coexistent avec d'autres malformations congénitales, méningocèles, méningo-myélocèles, pied bot, uretère bifide, implantation anormale des doigts ou des orteils, etc...

On peut voir des formations incomplètes dans lesquelles l'aqueduc est réduit à une simple fente dorso-ventrale, auprès de laquelle se trouvent d'autres petites fentes très étroites (C. DE LANGE).

Ailleurs, l'Aqueduc se trouve rétréci, en un point quelconque de son trajet, par un véritable bouchon de substance sous-épendymaire faisant hernie dans la lumière du canal, après avoir perforé l'épendyme (ROBACK and GERSTLE). A un degré de plus, l'Aqueduc peut être complètement barré par une bande de tissu sous-épendymaire,

laissant de part et d'autre, un mince pertuis pour le passage du liquide (PARKER and KERNOHAN, ROBACK).

Parfois, le vice de développement apparaît encore plus complexe, et, à la place de l'Aqueduc, on trouve une série de fentes incomplètement revêtues d'épendyme, les unes se terminant en cul-de-sac, les autres communiquant plus ou moins largement; voire même des cavités entièrement closes, entièrement pourvues d'un revêtement épendymaire, situées parfois à distance dans la substance grise, et constituant de véritables kystes de volume variable. Cette malformation complexe, véritable labyrinthe dans lequel on retrouve difficilement ou même pas du tout, les orifices d'entrée et de sortie, s'accompagne en général d'autres anomalies sur le trajet du L. C. R., dans les ventricules latéraux ou le 4^e ventricule (LANGE).

Dans certains cas enfin, l'Aqueduc paraît normal sur une partie de son trajet, puis il s'oblitére complètement, se terminant par un cul-de-sac entièrement revêtu d'épendyme normal.

Beaucoup plus rare sont les anomalies de développement qui n'entravent aucunement le cours du L. C. R. et, de ce fait, n'entraînant aucun symptôme clinique, sont une trouvaille d'autopsie. OPPENHEIM relate l'observation suivante : « Depuis que je m'occupe de cette question, je n'ai jamais vu décrire de dédoublement de l'Aqueduc de Sylvius. J'ai trouvé cette anomalie chez un homme âgé mort de syndrome bulbaire aigu. La moitié inférieure de l'Aqueduc était entièrement normale, mais brusquement la partie supérieure au niveau des tubercules quadrijumeaux se dédoublait, et c'est par deux orifices distincts, que l'Aqueduc débouchait dans le 3^e ventricule. L'examen des coupes montrait que le double conduit présentait une structure entièrement normale, revêtu en entier d'une couche de cellules épendymaires. Durant toute son existence, cet homme n'avait présenté aucun symptôme neurologique, jusqu'à l'épisode terminal qui n'avait au-

cune relation avec cette malformation ». Ceci nous conduit à exposer une dernière variété d'anomalies : l'étroitesse du conduit, sans malformation véritable. Il existe en effet, des cas de rétrécissements congénitaux de l'Aqueduc de Sylvius. On ne saurait expliquer autrement les longs antécédents de maux de tête datant souvent de l'enfance, chez des malades qui présentent ultérieurement, à l'occasion d'une infection par exemple, une oblitération complète de l'Aqueduc de Sylvius.

Il est exceptionnel, comme nous l'avons vu, qu'une malformation vraie d'un conduit aussi étroit n'entraîne pas assez rapidement des symptômes d'hydrocéphalie. On est donc conduit à admettre chez certains sujets qui, à l'âge adulte présentent une oblitération non tumorale, la possibilité d'un rétrécissement congénital favorisant cette oblitération. Peut-être est-il également possible d'invoquer cette étiologie chez des individus bien portants qui de toute date, ont présenté une céphalée dont rien ne pouvait évoquer l'origine, et d'ajouter cette pathogénie au chapitre déjà si vaste des céphalées inexplicables.

La lecture des observations d'oblitération de l'Aqueduc fournies par la littérature médicale nous apporte, venues de nombreux auteurs la confirmation de ce que nous venons d'avancer : le rétrécissement congénital de l'Aqueduc de Sylvius existe, il constitue un point d'appel pour une oblitération ultérieure, à l'occasion d'une infection par exemple ou d'un traumatisme. SPILLER rapporte l'observation d'un jeune homme de 19 ans, qui avait souffert de maux de tête depuis l'enfance, sans que rien n'ait pu les expliquer avant l'oblitération terminale et il conclut à un rétrécissement congénital. ROBACK cite le cas d'un homme qui mourut à 45 ans, après avoir présenté dès l'enfance, des signes intermittents d'hypertension intracrânienne vérifiés par l'examen ophtalmoscopique; la mort survint par broncho-pneumonie et non par oblitération de l'Aqueduc. Il cite enfin l'observation d'un jeune homme qui présenta un développement physique très lent

et chez qui la tête augmenta progressivement de volume d'une façon anormal sans toutefois présenter le tableau typique de l'hydrocéphalie. Il considère qu'il représente « le type d'individu ayant un retard compensé de L. C. R. résultant habituellement d'un petit Aqueduc congénital, ou d'un Aqueduc réduit dans l'enfance par gliose ou épendymite, et, comme tel, ayant un facteur de sécurité réduit pour le drainage ventriculaire ».

SPILLER encore, rapporte l'observation d'une malade morte à l'âge de 62 ans, il conclut que l'oblitération est due à une malformation congénitale. Un malade d'ORTON meurt à 45 ans, l'oblitération lui paraît relever d'un processus combiné, à la fois malformation et inflammation. Le premier des deux cas de DYKSTRA est celui d'un jeune homme de 19 ans, dont l'Aqueduc est oblitéré par une prolifération gliale, associée à un rétrécissement congénital. GLETTENBERG, dans un article récent, rapporte l'observation d'un homme de 35 ans, présentant depuis peu des crises committiales. La radio du crâne montre des impressions digitales qui « peuvent être comparées à celles d'un crâne d'enfant présentant une forte hypertension intracrânienne, ce qui prouve l'ancienneté de cette obstruction chronique, chez un malade qui n'en avait jusque là présenté aucun signe. Tous ces sujets présentant des rétrécissements congénitaux, et on peut les qualifier comme tels lorsqu'on ne trouve aucun antécédent notable, ni pendant l'accouchement, ni pendant la première enfance, alors que pourtant, les signes d'hypertension intracrânienne sont déjà manifestes, tous ces sujets sont plus spécialement capables de réaliser une oblitération aiguë ou même suraiguë à l'occasion d'une infection, d'un traumatisme, ou même d'une brusque augmentation de la pression vasculaire cérébrale qui complète le rétrécissement.

Comment expliquer qu'il s'agit d'anomalies vraies, et non, pour les rétrécissements dits congénitaux, de processus pathologiques apparus après la naissance ?

Deux mécanismes nous paraissent à envisager : celui, bien connu, de l'infection intra-utérine, et l'autre, vice de développement idiopathique des cellules embryonnaires.

Prolifération anormale de la substance grise sous-épendymaire due à une infection intra-utérine.

L'opinion de D'ASTROS était que les infections intra-utérines touchent électivement les tissus à leur premier stade de développement et produisent ainsi des anomalies variées. De LANGE partageait cette opinion. GUTHRIE étudiant 8 cas d'occlusions les attribuait à une méningite intra-utérine, syphilitique, tuberculeuse, ou autre ! MERLE invoquait de même le rôle de l'épendymite. DANDY proposa une explication plus précise : le point de départ de la malformation est l'épendymite fœtale, d'origine inflammatoire, traumatique, ou toxique. La réaction de la substance sous-épendymaire est un processus de défense contre cette épendymite. Il considère cette gliose comme une réaction analogue à celle du tissu conjonctif dans un tissu cicatriciel, sa croissance étant secondaire et non le fait primitif. SCHLAPPE et GERE, attribuent cette prolifération à une stimulation par un facteur irritatif tel que des sous-produits du métabolisme !

Vice de développement embryonnaire pur et simple.

Tous les cas d'anomalies ne peuvent cependant pas être expliqués par une épendymite. Souvent l'examen microscopique révèle un épendyme normal, et ne montre aucune lésion inflammatoire péri-épendymaire. KERNAHAN émit cette opinion que « pendant le développement fœtal, l'Aqueduc est d'abord relativement grand, plus tard, il se rétrécit et ce processus peut, dans certains cas, dépasser le but. Il compare ce phénomène à celui de la fermeture du canal spinal que l'on peut rencontrer en dehors de tout processus inflammatoire. Et d'ailleurs, nous verrons que dans

certains cas de tumeurs, on peut évoquer un même mécanisme pour celles de l'Aqueduc et celles de la moelle. Cette théorie ne peut expliquer les cas où, en dehors de tout phénomène évident, soit dans la zone sous-épendymaire, soit dans les méninges, soit ailleurs dans le cerveau, on trouve néanmoins une prolifération de cette substance sous-épendymaire qui étouffe, rétrécit ou déforme l'Aqueduc. Il faut, pour interpréter cette gliose d'apparence spontanée (entre cette gliose et les petites tumeurs de l'Aqueduc existent d'ailleurs tous les intermédiaires, souvent bien difficiles à classer), s'adresser à l'embryologie. Lors du développement normal du système nerveux central, les cellules qui composent le tissu cérébral, apparaissent comme des cellules non différenciées situées près de l'épendyme. Adjacentes à cette couche épendymaire, se trouve la couche d'enveloppe dans laquelle les cellules non différenciées, vont se séparer en neuroblastes et spongioblastes. Ces cellules prolifèrent rapidement dans la couche d'enveloppe et vont émigrer vers la périphérie. Il est raisonnable de penser que, lors de cette période de prolifération et de migration, certaines cellules, pour une raison qu'il est difficile de concevoir, n'émigrent pas. Au lieu de s'acheminer vers la périphérie, elles peuvent être repoussées par le développement d'autres cellules ou même émigrer en sens inverse vers la zone épendymaire. Ce phénomène va interrompre ou déformer l'épendyme en voie de formation, ou même quelques cellules épendymaires vont se trouver entourées par la masse cellulaire précédente. Cette prolifération de la substance sous-épendymaire que l'on trouve dans de nombreux cas où il n'existe en aucun point de stigmates inflammatoires, peut donc être interprétée comme un vice de développement embryonnaire.

Pour résumer ce chapitre, nous dirons que les anomalies de structure de l'Aqueduc de Sylvius ne sont pas extrêmement rares.

Les unes complètent un ensemble de malformations multiples, ce sont les plus fréquentes, ou anomalies vraies.

Les autres, exceptionnelles, constituent des malformations isolées du conduit, parmi celles-ci les unes sont des malformations importantes, les autres un simple rétrécissement.

Les premières entraînent une symptomatologie précoce d'hydrocéphalie. Certaines, parmi les secondes, n'entraînent pendant longtemps que des symptômes difficilement explicables. Le diagnostic n'est posé que lors d'une oblitération complète à la faveur d'une infection, d'un trauma crânien ou d'une augmentation de la pression sanguine cérébrale qui complète le rétrécissement.

Le rétrécissement congénital de l'Aqueduc de Sylvius constitue en effet un point d'appel naturel favorisant l'oblitération. Le siège électif de ces rétrécissements congénitaux nous a paru être la région des tubercules quadrijumeaux postérieurs, au niveau de la 4^e portion particulièrement rétrécie ou genu. Le mécanisme de ces malformations dépend de deux facteurs que révèle l'examen histologique : infection intra-utérine ou vice de développement embryonnaire sans cause apparente.

CHAPITRE III

RAPPORTS DE L'AQUEDUC DE SYLVIVS

Nous voulons présenter les rapports de l'Aqueduc d'une façon schématique. A l'inverse de l'exposition habituelle qui étudie le mésencéphale plan par plan (péduncule cérébral avec ses deux régions, le pied et la calotte, puis la lame quadrijumelle) nous centrerons notre description sur l'Aqueduc en essayant de réaliser une synthèse de la région périductale.

Nous considérerons les rapports d'une façon moins anatomique que clinique, ou physio-clinique, ayant toujours en vue les symptômes que pourra réaliser l'oblitération de ce conduit et l'hydrocéphalie qu'elle entraîne.

C'est pourquoi on pourra être surpris de l'importance que nous attachons, à des vaisseaux par exemple, ou à des formations méningées qui n'ont que des rapports lointains avec le conduit mésencéphalique. Ainsi nous mentionnons les rapports de l'Aqueduc avec les veines de Galien et l'ampoule de Galien, qui résulte de leur fusion; avec la tente du cervelet, et le foramen ovale de Pacchioni. Du point de vue anatomique, ces rapports ne constituent évidemment qu'un fait sans importance. Pour nous, au contraire, ils aident à comprendre le mécanisme de certaines hydrocéphalies.

Nous terminerons notre description par un bref rapport physiologique, il préparera le chapitre clinique de ce travail.

Rapports schématiques.

Nous étudierons ces rapports de la façon suivante :

— A l'orifice supérieur.

Au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Au niveau des tubercules quadrijumeaux postérieurs.

— A l'orifice inférieur.

Nous placerons ensuite les différentes formations de passage et nous étudierons d'une façon plus précise la configuration interne de cette région du mésencéphale.

ORIFICE SUPÉRIEUR.

L'orifice supérieur de l'Aqueduc est incliné à 40° ou 45° sur l'horizontale.

Il répond *en haut* : à la commissure blanche postérieure tendue transversalement d'un pulvinar à l'autre, et à la base de l'épiphyse. Celle-ci se dédouble en deux lamelles transversales séparées par un sillon de profondeur variable, simple diverticule du ventricule moyen. Le bord supérieur de la commissure fournit une insertion à la glande pinéale. L'épiphyse est entourée par le feuillet inférieur de la toile choroïdienne inférieure qui ménage au-dessus d'elle le cul-de-sac sus-pinéal. *En bas et latéralement* : l'Aqueduc est entouré par la calotte pédonculaire qui va se continuer insensiblement avec la région sous-thalamique.

En avant, il répond au 3^e ventricule qui constitue un rapport capital de l'aqueduc pathologique. Nombre de symptômes rencontrés au cours de l'oblitération relèvent de la distension du ventricule médian, et nombre de complications également, en raison des centres végétatifs du diencéphale.

RAPPORTS AU NIVEAU DES TUBERCULES Q. A.

En haut et latéralement les T. Q. A. ou « nates », forment deux saillies ovoïdes largement étalées, séparées sur la ligne médiane par le segment vertical du sillon cruciforme. Dans cette dépression vient tomber le corps de la glande pinéale, au-dessus de l'épiphyse passent les veines de Galien pincées entre la glande et le bourrelet du corps calleux. Ce sont là rapports lointains, mais il est facile de comprendre que lors d'une oblitération même partielle, ces veines soient comprimées dans la toile choroïdienne en raison de l'hypertension intra-ventriculaire, elles augmentent ainsi l'hydrocéphalie.

Au-dessous des T. Q. A., flanquant latéralement la partie inférieure de l'Aqueduc, les noyaux de la III^e paire, situés immédiatement en dehors du raphé médian. Plus bas encore, l'Aqueduc répond aux noyaux rouges, situés de part et d'autre du raphé. Par leur intermédiaire, il répond au pied du pédoncule, séparé de la partie inférieure de la calotte par le locus niger. Là encore, il s'agit d'un rapport indirect, c'est à la compression du pied du pédoncule sur la lame quadrilatère et la tente de l'hypophyse, que sont dus les signes pyramidaux fréquemment rencontrés au cours de l'hydrocéphalie par obstruction de l'Aqueduc.

AU NIVEAU DES TUBERCULES Q. P.

En haut et latéralement, l'Aqueduc répond aux T. Q. P. ou « testes » plus petits que les antérieurs. Au-dessus d'eux, les veines de Galien se sont unies au niveau de la base de la toile choroïdienne pour former un tronc commun impair, médian, réservoir en forme d'ampoule; c'est l'ampoule de Galien qui traverse le foramen ovale de Pacchioni pour se jeter dans le sinus droit. Nous verrons que seule la compression de la portion proximale de l'ampoule, avant qu'elle ait reçu ses collatérales, peut jouer un rôle dans le mécanisme de l'hydrocéphalie.

En bas, au-dessous des T. Q. P., placés d'une façon identique aux noyaux du III, qu'ils semblent prolonger et dont un faible intervalle les sépare, les noyaux de la IV^e paire; plus bas encore, sur la ligne médiane, les noyaux rouges sont maintenant remplacés par deux volumineux faisceaux fusionnés, ce sont les pédoncules cérébelleux supérieurs que l'on désigne sous le nom de noyau blanc de Stilling. Les rapports avec le pied du pédoncule sont les mêmes qu'à l'étage précédent.

ORIFICE INFÉRIEUR.

En haut l'Aqueduc répond à une crête méningée sagittale, le frein de la valvule de Vieussens qui fait suite aux sillons cruciformes. Entourant la face supérieure de l'Aqueduc, la branche descendante transversale du IV s'entrecroise totalement avec l'opposée, avant d'émerger de chaque côté du frein de la valvule de Vieussens.

En bas les pédoncules cérébelleux supérieurs constituent, en s'entrecroisant à la jonction pédonculo-protubérantielle, la commissure de Wernekink, c'est à ce niveau que l'Aqueduc s'ouvre dans le IV^e ventricule.

Ainsi entouré, l'Aqueduc monte en s'inclinant de 50° à 55°, sa situation dans la boîte crânienne présente une grande importance. Le cerveau moyen loge en effet, dans le foramen ovale de Pacchioni, ménagé entre le bord antérieur concave de la tente cérébelleuse, et la gouttière basilaire. Il participe à la fois des cavités cérébrale et cérébelleuse.

Les rapports de ce véritable diaphragme membraneux avec les méninges sont extrêmement importants. Les deux feuillets de l'arachnoïde sont là intimement adhérents, interrompant également les communications entre la cavité subdurale cérébrale, et la cavité subdurale cérébelleuse. C'est un orifice relativement étroit dont l'oblité-

ration n'est pas rare, en raison de la fréquence de l'atteinte basilaire au cours des méningites, et elle réalise ainsi un type spécial d'hydrocéphalie, dite communicante. Si l'on admet que la résorption du L. C. R. a lieu surtout au niveau de la convexité cérébrale, il s'agit là d'une voie de communication capitale.

CHAPITRE IV

CONFIGURATION INTERNE DE LA REGION PERI-DUCTALE

Après avoir grossièrement esquissé les principaux rapports de l'Aqueduc, nous allons préciser, toujours dans le même esprit anatomo-clinique, les rapports intimes du conduit. Nous avons montré l'Aqueduc, entouré des T. Q. en haut, des noyaux rouges en bas, flanqué des noyaux des III^e et IV^e paires latéralement. Il nous reste à combler les interstices que ménagent entre elles ces différentes formations, par un feutrage de substance grise et de substance blanche, et à présenter de façon rapide, la constitution de toutes les formations péri-ductales.

Substance grise péri-épendymaire.

Appelée encore substance grise centrale, elle enveloppe l'Aqueduc dont elle épouse la forme. Elle se continue à son extrémité supérieure avec la substance grise du 3^e ventricule, à son extrémité inférieure avec celle du plancher du 4^e.

Elle présente deux couches concentriques de fibres à myéline : une couche externe, formée de fibres radiaires qui paraissent venir des lames superficielles et moyennes des tubercules quadrijumeaux; une couche interne plexiforme, qui va se condenser à l'extrémité antérieure de l'Aqueduc en englobant le noyau dorsal médian du moteur oculaire commun.

Nous décrirons plus longuement deux systèmes cellulaires sur lesquels il ne semble pas que l'accord ait été réalisé jusqu'à maintenant : le locus cœruleus, les cellules vésiculaires de Meynert. On décrit dans tous les Traités classiques le locus cœruleus comme une traînée irrégulière de cellules pigmentaires incluses dans la substance grise péri-épendymaire, que l'on peut suivre jusque dans le plancher du 4^e ventricule. On ajoute généralement que sa signification nous est inconnue. On décrit d'autre part une longue traînée de cellules prolongeant le noyau masticateur du trijumeau jusqu'aux tubercules quadrijumeaux antérieurs. Ces cellules, tantôt éparses, tantôt groupées en petits amas sont volumineuses et soufflées, ce sont les cellules vésiculaires de Meynert. On admettait que le trijumeau possédait là un noyau accessoire, descendant dans cette longue traînée cellulaire, traversant le mésencéphale accolée au locus cœruleus et l'abandonnant pour s'épanouir dans le T. Q. A.

Dans un travail récent, DIDE et Mme BAUDOUIN s'élèvent contre cette opinion, repoussent l'idée d'un noyau accessoire du V, et proposent une autre signification à ces deux groupes cœruléen et vésiculeux. Nous ne saurions mieux faire que de reprendre leurs conclusions. Pour ces auteurs, il existe un système de cellules vésiculeuses, constant chez tous les vertébrés. Dans le développement ontogénique, le système cœruléen semble résulter d'une différenciation du système vésiculeux. L'évolution phylogénique et embryologique, rapprochée de la cytologie, ne confirme pas l'hypothèse d'après laquelle ce système constituerait l'origine réelle de la racine motrice accessoire du trijumeau. Leurs recherches anatomocliniques permettent d'attribuer à ce système la valeur d'un centre para-sympathique, probablement cénesthésique et trophique.

Substance réticulée de la calotte.

Continuant la substance réticulée de la protubérance, et se terminant dans la région sous-optique, elle s'étend de chaque côté de la substance grise péri-épendymaire; dans la partie supérieure du pédoncule, elle occupe un espace mal défini circonscrit par le noyau rouge, le tubercule quadrijumeau antérieur et l'équerre sensitivo-sensorielle. Plus bas, elle occupe toute la concavité du pédoncule cérébelleux supérieur et l'intervalle compris entre la substance grise péri-épendymaire et la commissure de Wernekink. Elle présente un mélange complexe de cellules, et de fibres qui la traversent; on y distingue surtout le faisceau central de la calotte, que nous reverrons.

Il nous reste maintenant à situer dans la substance grise, dans la substance réticulée ou en dehors d'elle, les noyaux des nerfs craniens, le passage des voies sensitives, et des fibres d'association.

Noyau du nerf moteur oculaire commun.

Volumineux, il est situé dans la calotte pédonculaire, sous les T. Q. A., immédiatement en dehors du raphé. Les deux noyaux droit et gauche contigus, forment chacun une petite colonne parallèle à l'Aqueduc. Entre les deux vient s'immiscer comme un coin la substance grise péri-sylvienne. Son extrémité antérieure affleure la partie postérieure du plancher du 3^e ventricule, son extrémité postérieure répond à un plan passant par le bord antérieur des T. Q. P., sa structure est compliquée et de nombreux schémas de localisation ont été proposés. Celui de BERNHEIMER et EDINGER est encore admis aujourd'hui dans ses grandes lignes. Ils distinguent un groupe médian et un groupe latéral. Le groupe latéral commande la musculature extrinsèque. De son extrémité antérieure, naissent les fibres directes du releveur de la paupière et du

droit supérieur. De sa partie moyenne, les fibres directes et croisées pour le droit interne. Enfin l'extrémité postérieure est le point d'origine des fibres directes et croisées, pour le droit inférieur et le petit oblique. Le groupe médian, commande la musculature intrinsèque, il comprend un noyau impair postéro-médian (noyau central de Perlia), un noyau pair antéro-latéral (noyau d'Edinger, WESTPHAL). Les controverses ne portent plus maintenant que sur la situation des centres de la musculature intrinsèque. On tend à détacher le noyau central de Perlia, pour le considérer comme un centre de coordination entre les deux groupements cellulaires d'origine des fibres motrices des droits internes. Ce serait le noyau de la convergence. Il est fréquemment touché dans les lésions de l'Aqueduc, surtout tumorales. Le noyau d'Edinger-Westphal est lui-même discuté en tant que noyau para-symphatique du III. Pour WINCKLER, il appartiendrait au système de la bandelette longitudinale postérieure; les fibres para-symphatiques naîtraient de la partie supérieure du système vésiculeux.

Les fibres radiculaires du III s'entrecroisent partiellement dans le raphé médian, traversant la calotte pédonculaire, et aboutissent à un sillon creusé à la face interne du pédoncule cérébral, légèrement au-dessus du sillon pédonculo-protubérantiel.

Noyau du nerf pathétique.

Beaucoup plus petit que le noyau du III, il appartient à la région des T. Q. P. Il est placé tout comme le précédent, qu'il semble prolonger, et dont un faible espace le sépare. Ces fibres radiculaires sont toutes croisées, et émergent de la face dorsale du tronc cérébral. C'est le seul nerf crânien présentant une émergence dorsale et une décussation totale de ses fibres d'origine. Elles se portent d'abord horizontalement en dehors et en arrière

en contournant la substance grise de l'Aqueduc. Sur le point de sortir du tronc céphalique, elles se condensent en un faisceau qui se coude à 90°, puis descend, en longeant l'Aqueduc, sous les T. Q. P. Un deuxième coude à 90°, à la limite des T. Q. P., précède la 3^e portion qui traverse la voûte de l'Aqueduc en s'entrecroisant totalement avec l'opposé. L'émergence se fait par 4 à 5 filets, de chaque côté du frein de la valvule de Vieussens, au niveau de l'orifice postérieur de l'Aqueduc.

Voies d'association.

Nous signalerons surtout le faisceau longitudinal postérieur. Il est profondément appuyé sur la face antéro-externe de la substance péri-épendymaire. Légèrement concave en dedans, il paraît entourer les noyaux des III^e et IV^e paires. Il commence à apparaître au niveau du noyau de Darkschewitch qu'on tend à lui rattacher, de même que le noyau d'Edinger-Westphal, ainsi que nous l'avons vu (WINCKLER). Formé de fibres ascendantes ou descendantes, il unit les formations du diencephale aux noyaux bulbo-protubérantiels. Il constitue un faisceau d'association des plus importants entre les appareils : oculo-moteur, vestibulaire, acoustique et trigéminal.

Passage des voies sensibles.

Le ruban de Reil dissocie ses éléments dans le pédoncule. Les voies sensibles affectent ici la forme d'un long croissant, tendu en arrière du locus niger, de toute la face externe de la calotte pédonculaire au raphé médian. L'équerre sensitivo-sensorielle comprend le Reil latéral et le Reil médian, ainsi que ses affluents.

a) *Le ruban de Reil médian ou « lemniscus interne »*,

suit d'arrière en avant la calotte pédonculaire, séparé des voies d'association, et du noyau du III par la substance réticulée, puis il s'épanouit dans la région sous-optique.

b) *Le ruban de Reil latéral*, ou voie acoustique, est plus externe, situé contre la face externe du pédoncule. Quelques collatérales s'épuisent dans le tubercule quadrijumeau postérieur, le reste des fibres s'engage dans le bras conjonctival postérieur pour atteindre le corps genouillé interne.

Poursuivant notre étude topographique, du centre à la périphérie, il nous reste à dire quelques mots de la constitution des tubercules quadrijumeaux, des noyaux rouges, et, plus accessoirement, du locus niger et du pied du pédoncule.

Les tubercules quadrijumeaux antérieurs ont une structure complexe, formés de multiples plans de cellules et de fibres disposées concentriquement entre la méninge superficielle et l'Aqueduc de Sylvius. Nous n'y insistons pas, mais nous rappellerons qu'ils reçoivent des fibres rétiniennes et des fibres venues du lobe occipital. Le tubercule quadrijumeau antérieur se trouve donc interposé entre la rétine et l'écorce visuelle occipitale. Il constitue un centre optique sous-cortical de première importance. Il est, en outre, en relation avec différentes masses grises sous-jacentes du névraxe, par les faisceaux : tecto-bulbaires, tecto-réticulé, tecto-pontin, qui traversent ou s'épuisent dans la substance réticulée de la calotte. Ces fibres l'unissant à la moelle, au bulbe, à la protubérance, en font un centre réflexe primordial de l'appareil de la vision et des voies oculo-motrices.

Les tubercules quadrijumeaux postérieurs ont une structure plus simple. Ils émettent des fibres descendant vers

différents niveaux de l'axe cérébro-spinal. Ils reçoivent des fibres du Reil latéral ou voie acoustique centrale. Les tubercules quadrijumeaux postérieurs sont un centre réflexe acoustique.

Les noyaux rouges.

Nous ne nous étendrons pas sur leur structure, mais nous rappellerons surtout leurs connexions. Parmi celles-ci : la voie cérébello-rubrique représentée par les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur qui s'entrecroisent dans la commissure de Wernekink avant d'atteindre le noyau rouge est de beaucoup la plus importante, avec la voie strio-rubrique constituée par des fibres qui proviennent du noyau lenticulaire. Parmi les voies efférentes, nous citerons : les fibres rubro-thalamiques ou radiations de la calotte, continuant jusqu'au thalamus, le pédoncule cérébelleux supérieur, le faisceau central de la calotte ou rubro-olivaire, le faisceau rubro-spinal. Le noyau rouge forme donc un vaste appareil strio-rubro-cérébello-spinal, qui assure la régulation du jeu et du tonus musculaire. Restent le locus niger, dont on connaît les liens qui l'attachent au système strié, et le pied du pédoncule, par où passent les voies motrices. Nous arrivons là dans une région dont les rapports sont peu importants avec le sujet qui nous occupe.

Au total, après ce rappel anatomique, à notre gré bien trop long, mais que nous estimions indispensable, nous voyons que : les T. Q. A. peuvent être considérés comme un centre de certains réflexes visuels pupillaires, et d'association pour certains mouvements coordonnés du regard.

Les T. Q. P. apparaissent comme un centre de relai disposé sur le trajet des voies auditives, ils ne jouent qu'un rôle réflexe.

Dans la calotte pédonculaire se trouvent : les noyaux

des III^e et IV^e paires craniennes, le noyau rouge qui assure la régulation du jeu et du tonus musculaire, les voies de la sensibilité, les grandes voies d'association.

Enfin, la substance grise péri-épendymaire jouerait un rôle important dans la régulation de la veille et du sommeil, comme l'ont montré de multiples observations cliniques.

C'est ainsi que suivant la lésion qui entraîne l'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius : processus inflammatoire, compression ou infiltration tumorale, le tableau clinique pourra présenter, outre le syndrome de distension ventriculaire, des signes directs d'atteinte du pédoncule cérébral : paralysies oculaires, troubles des réflexes photomoteurs, paralysie des mouvements associés des yeux, troubles du sommeil, troubles cérébelleux. Suivant le siège et l'étendue de la région, on pourra trouver tous les intermédiaires entre les syndromes complets du pédoncule, et les symptômes très dissociés, bien plus fréquents. Nous verrons que les lésions minimales, le plus souvent, petites tumeurs ou inflammation localisée aboutissant à l'oblitération, ne fournissent le plus souvent que des symptômes indirects qui rendent le diagnostic clinique non seulement très difficile, mais encore trompeur dans bien des cas.

DEUXIEME PARTIE

PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE DE L'AQUÉDUC DE SYLVIVS

Ce chapitre sera court, car il est parfaitement connu dans son ensemble. Nous apporterons néanmoins une contribution à l'étude de quelques faits sur lesquels il ne nous semble pas que l'on ait suffisamment insisté, ils expliquent notamment certaines anomalies de l'évolution clinique des oblitérations de l'Aqueduc.

Nous rappellerons tout d'abord en quelques mots, la physiologie normale du L. C. R. (secrétion, circulation, résorption), puis nous aborderons la physiologie pathologique, en insistant particulièrement sur les oblitérations incomplètes sans préjuger de leur étiologie ou de leur mécanisme.

Enfin, nous exposerons certains faits, d'ailleurs peu fréquents, d'oblitération ne s'accompagnant pas d'hydrocéphalie, ou dans lesquels il se produit brusquement une régression du syndrome morbide, presque complète, pouvant simuler une guérison, et survenant sans cause apparente. Ces constatations nous amèneront à justifier physiologiquement la thérapeutique, que nous étudierons ultérieurement, de l'hypertension ventriculaire.

L'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius entraîne la dilatation des ventricules latéraux et du 3^e ventricule. Elle réalise une hydrocéphalie obstructive partielle. Ce fait est

connu depuis longtemps. MAGENDIE en 1842 décrit une occlusion de l'Aqueduc de Sylvius avec dilatation nette des ventricules latéraux, et discute les relations possibles de causalité. Depuis lors, de nombreux travaux ont éclairé la physiologie générale du L. C. R. sans d'ailleurs la résoudre entièrement. D'après les conceptions actuelles sur son origine, son trajet, sa résorption, il semble que l'on puisse ainsi comprendre schématiquement la circulation générale du L. C. R.

La sécrétion est surtout plexuelle, l'origine extra-plexuelle étant infime. Le trajet est le suivant : d'abord intra-ventriculaire, le L. C. R. franchit les orifices de Magendie et Luschka, et parvient dans la grande citerne cérébelleuse. De là, il se dirige vers trois voies : l'une principale répond aux lacs de la base, au canal Sylvien, puis aux nappes hémisphériques; la seconde, peu importante, est ascendante, et gagne la scissure inter-hémisphérique par l'étroit canal saggittal sus-cérébelleux, la cisterna ambiens et le canal sus-callosus; la troisième, également peu importante, est descendante vers le canal spinal.

La résorption est avant tout, veineuse, au niveau des sinus en particulier. La résorption lymphatique est infime. La résorption plexuelle est pratiquement nulle.

Le mécanisme de l'hydrocéphalie par occlusion de l'Aqueduc est des plus simples, il se passe de tout commentaire. L'obstruction réalise un barrage à l'écoulement du L. C. R. celui-ci s'accumule en amont, augmente la pression et de ce fait distend les parois ventriculaires.

Lorsqu'il existe un rétrécissement de l'Aqueduc, que va-t-il se passer ? Le drainage ventriculaire se fait mal, mais il est possible, quoique ralenti. Il n'entraîne qu'une hypertension intra-ventriculaire modérée. Si la pression intra-ventriculaire ne dépendait que d'elle-même, si elle n'entraînait aucune réaction extérieure, rien ne se passerait; elle n'aurait que peu de tendance à augmenter, il s'établirait une sorte d'équilibre stable à un niveau tensionnel supérieur au niveau normal. Malheureusement, la pression du L. C. R. est étroitement liée à la pression ar-

térielle et surtout veineuse. L'augmentation de l'une, entraîne l'élévation de la pression de l'autre et inversement. L'épreuve de QUECKENSTED en est une démonstration clinique facile. Il s'établit donc un état d'équilibre instable au cours duquel on doit redouter à tous moments une élévation de l'une et l'autre de ces deux pressions cérébrales, qui risquent de transformer en oblitération complète ce rétrécissement. Nous ne pouvons pas entrer dans le détail des causes qui peuvent entraîner cette augmentation de pression; on sait qu'un effort même minime, un traumatisme même peu important, voire même un simple réflexe vaso-moteur, peuvent modifier à tout instant la pression vasculaire cérébrale. L'évolution clinique de certains cas d'hydrocéphalie rend bien compte de ces phénomènes : céphalée ancienne à peu près continue, brusque poussée d'hypertension, qui s'améliore, mais aggrave néanmoins l'état antérieur, puis l'oblitération survient soit progressivement, soit d'une façon aiguë ou même suraiguë. L'examen anatomique montre même dans certains cas, qu'il s'agissait d'une oblitération fonctionnelle et non organique, l'hypertension réalisant mécaniquement un blocage complet, alors que l'Aqueduc, bien que rétréci, était encore perméable sur tout son trajet. Il est possible de plus, qu'il s'agisse parfois d'hydrocéphalie d'origine mixte, mi par obstruction ventriculaire, mi par obstruction veineuse. On sait en effet le rôle que peut jouer dans le mécanisme de l'hydrocéphalie, l'oblitération de l'ampoule de Galien à son origine.

Oblitération de l'Aqueduc sans hydrocéphalie.

La lecture d'une observation anatomo-clinique de pinnéolome que publiait le professeur GUILLAIN nous a conduit à envisager ce problème, d'ailleurs simple. Il signale lors de l'examen anatomique : « il est curieux de constater l'absence d'hydrocéphalie malgré l'obstruction de

l'Aqueduc de Sylvius ». Par ailleurs, la lecture de nombreuses observations de tumeurs infiltrant le tronc cérébral, nous a montré que dans certains cas, il n'y avait aucun signe d'hypertension intracrânienne, donc pas d'hydrocéphalie ou bien que les symptômes de celle-ci avaient brusquement disparu sans raison, pour un temps plus ou moins long. L'examen d'une de nos pièces anatomiques devait nous faire entrevoir la solution de ce problème. A côté de l'oblitération que réalisait une tumeur de petit volume, il existait une sorte de canal dont les dimensions étaient celles d'un Aqueduc normal. Il s'abouchait dans l'Aqueduc quelques millimètres avant le siège de l'oblitération et s'étendait sur une longueur de près d'1 cm. en direction oblique par rapport à l'Aqueduc. Nous avons supposé qu'il s'agissait d'un nouveau canal de drainage du L. C. R., en voie de formation. Nous avons trouvé la confirmation de cette hypothèse, dans le travail de GLOBUS et SILBERT sur les pinéalomes. Ces auteurs signalent en effet (Cas n° 2) qu'un ramollissement des tissus voisins de l'Aqueduc de Sylvius oblitéré avait formé un néo-canal, drainant le L. C. R. dans le IV^e ventricule. Cette dérivation avait été suivie de la disparition de la stase papillaire constatée antérieurement. La création de telles dérivations a d'ailleurs été constatée par quelques auteurs au cours de différentes lésions obstruant les voies d'écoulement du L. C. R. MEYER, en 1915, dans le Medical Record de New-York signale une occlusion de l'Aqueduc de Sylvius avec écoulement de L. C. R. par le nez, et perforation de la corne frontale du ventricule latéral droit. Un fait analogue nous a été signalé par GARCIN. C. DE LANGE signale également deux canaux de dérivation, partant des ventricules latéraux mais un seul atteignait la périphérie. Elle pense cependant qu'il s'agissait de malformations, mais elle ajoute : « Ce jeu de la nature peut être une indication de thérapeutique opératoire ». Ces nouveaux canaux de drainage se produisent exceptionnellement au sein de la substance cérébrale, peut-être seraient-ils plus fréquents dans des régions anatomiquement plus fra-

giles, telle que la fente de Bichat ou la lame sus-optique. D'autres faits sont encore venus nous montrer que cette hypothèse n'était pas neuve. Dans un travail récent sur les rémissions spontanées au cours des tumeurs cérébrales de MARTEL rapporte que : « Les ventricules cérébraux peuvent se fistuliser pour ainsi dire dans les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux, permettant au L. C. R. qu'ils contiennent de gagner les zones de résorption de la convexité ». On conçoit ainsi que les tumeurs qui déterminent les dilatations ventriculaires les plus importantes par le blocage des voies d'écoulement du L. C. R. qu'elles créent, soient les plus aptes à déterminer ce phénomène. D'après ses constatations ventriculographiques « la paroi interne du ventricule doit se rompre au niveau de la fente de Bichat, son véritable point faible sous l'influence d'un coup d'hypertension particulièrement important ». De même il doit être possible d'observer bien que nous ne l'ayons pas vu signaler, la fissuration de la lame sous-optique. Cette constatation est rare et n'est pas un phénomène aussi fréquent que le suppose BLETTEBERG dans un travail dont nous reparlerons. Ces drainages naturels, bien que rares, des oblitérations de l'Aqueduc, nous amènent à exposer pour la justifier, une thérapeutique logique de cette affection : la ponction de la lame terminale et du plancher du 3^e ventricule. Elle permet la dérivation ventriculaire vers les lacs de la base et l'absorption du L. C. R. par les nappes de la convexité.

Les conclusions de ce chapitre nous montrent : un fait bien connu, l'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius entraîne une hydrocéphalie obstructive partielle.

Des faits dont l'intérêt n'est pas négligeable :

— les rétrécissements de l'Aqueduc dont nous avons montré l'existence entraînent un état d'équilibre tensionnel instable qui peut à tout moment aboutir à une oblitération complète. Dans certains cas rares, l'oblitération peut être compensée par une fissuration spontanée de la

fente de Bichat, de la lame sus-optique, exceptionnellement par un nouveau canal de drainage creusé en plein parenchyme cérébral ou pédonculaire, plus souvent au sein d'une néoformation.

Puisque les voies de résorption du L. C. R. sont nettement prouvées au niveau des vastes nappes de la convexité, le rétablissement du courant liquidien vers les lacs de la base qui leur en donne l'accès, est parfaitement logique.

TROISIEME PARTIE

ETIOLOGIE

ETUDE CLINIQUE

ETIOLOGIE DES OBLITERATIONS DE L'AQUEDUC

Il nous paraît utile avant d'aborder la partie clinique de ce travail de passer en revue les différents facteurs étiologiques responsables des oblitérations de l'Aqueduc.

Parmi les nombreuses étiologies, certaines sont bien connues et nous ne ferons que les signaler; certaines sont beaucoup plus rares, et d'acquisition récente. Nous les développerons plus particulièrement, avec les tumeurs de petit volume siégeant soit dans les parois de l'Aqueduc, soit même à l'intérieur du conduit, qui font l'objet de ce travail.

L'occlusion de l'Aqueduc de Sylvius peut relever de causes diverses. On peut ainsi les schématiser :

- sténose de type congénital,
- sténose inflammatoire,
- sténose traumatique,
- sténose néoplasique.

Les sténoses de type congénital réalisent souvent des malformations de l'Aqueduc, nous l'avons vu dans un précédent chapitre. Elles constituent chez le nourrisson une cause fréquente d'hydrocéphalie. Elles sont bien connues. CORNELIA DE LANGE dans un très remarquable travail en

rapporte plusieurs observations; DANDY dans un de ses mémoires en cite 7 cas personnels; ROBACK et GERSTIE, 6 cas dans un travail récent. Nous avons eu l'occasion d'en observer également dans le matériel de la collection anatomo-pathologique de la Salpêtrière. Nous n'insisterons pas davantage sur cette variété.

Les sténoses d'origine inflammatoire sont également fréquentes, elles relèvent le plus souvent du mécanisme de l'épendymite cicatricielle. L'Aqueduc, normalement très étroit, constitue un point d'appel électif pour l'infection, et sa cicatrisation devient facilement oblitérante, complètement ou partiellement. De nombreux faits de ce genre, ont été rapportés dans la thèse de MERLE, de HALLEZ, dans les cliniques de MARFAN, et dans le travail de DOPTER sur l'infection méningococcique. Mais il n'est pas que les méningites qui puissent réaliser une oblitération. Avec une fréquence moindre évidemment, toutes les infections diffuses du névraxe peuvent en être responsables. Il est hors de doute, que certaines formes aiguës à évolution rapidement mortelles, de sclérose en plaque, d'encéphalite épidémique, peuvent s'accompagner d'oblitération de l'Aqueduc. Cette oblitération ne joue cependant alors qu'un rôle très accessoire dans le tableau clinique, et la rapidité de l'évolution l'empêche de se manifester, bien qu'elle y contribue pour une notable part.

Des oblitérations peuvent également se voir au cours de l'évolution chronique de ces infections. Elles sont cependant rares, et peut-être faut-il invoquer alors, comme nous l'avons signalé déjà, les variations individuelles fréquentes, du calibre de l'Aqueduc. Ces infections chroniques, et la réaction inflammatoire épendymaire qu'elles entraînent, ne pourraient sans doute réaliser d'oblitération que chez des sujets présentant déjà un rétrécissement de l'Aqueduc de Sylvius. Nous avons recherché, dans la littérature, par l'examen des pièces de la collection de la Salpêtrière, si nous pouvions confirmer cette hypothèse, et rencontrer des dilatations ventriculaires dues à

une telle cause d'oblitération. Nous n'avons pu en trouver qu'un seul exemple. Il s'agissait d'une femme de 66 ans présentant un tabès fruste, et des mouvements choréo-athétosiques, (observation publiée par GUILLAIN et GIROT en 1926 dans les Annales de Médecine). La malade était encore en vie à cette époque. Elle mourut quelques années plus tard, brusquement, après avoir présenté durant les derniers temps de son existence, de violents maux de tête inexpliqués. La coupe systématique du cerveau montre, fait surprenant, une volumineuse hydrocéphalie, et un examen minutieux révèle l'existence d'une oblitération à peu près complète de l'Aqueduc de Sylvius, de nature inflammatoire. Cette lésion est mince, c'est un véritable diaphragme muni d'un orifice central presque invisible, punctiforme. Il siège, comme nous l'avons vu dans la très grande majorité des cas, au niveau de la portion rétrécie de l'Aqueduc.

Nous arrivons maintenant à des lésions inflammatoires de connaissance plus récente, moins fréquentes que les précédentes : les arachnoïdites. Elles sont très importantes à connaître. Evidemment, les arachnoïdites oblitérant les trous de Magendie et de Luschka sont plus souvent rencontrées que celles de l'Aqueduc, néanmoins celles-ci ont déjà été signalées. Il s'agit de lésions très limitées, siégeant à la partie supérieure du toit du 4^e ventricule, au point où il rejoint l'orifice inférieur de l'Aqueduc. Celui-ci est obstrué par un dense feutrage de la leptoméninge. Clovis VINCENT, en 1926, signalait déjà cette forme spéciale très localisée, d'arachnoïdite de la base. Ulérieurement d'autres observations en furent rapportées par d'autres auteurs. Récemment encore, BÉRIEL et RICARD en présentaient un cas, opéré et guéri, que nous relatons plus loin. L'importance de cette variété d'oblitération réside dans sa curabilité facile, par le traitement chirurgical, mais son diagnostic est pratiquement impossible avec les petites tumeurs de l'Aqueduc.

Les sténoses d'origine traumatique sont relativement

peu connues. Elles appartiennent en effet, non seulement, au neuro-chirurgical chargé de remédier aux conséquences tardives d'un traumatisme ancien, mais encore au chirurgien général, à qui incombe la tâche difficile de traiter les accidents initiaux graves, contemporains du traumatisme.

Les sténoses traumatiques de l'adulte peuvent déterminer deux sortes d'accidents : les uns sont aigus, hydrocéphalie aiguë apparaissait en même temps que le traumatisme, ou dans les jours qui suivent; ils peuvent compliquer une fracture du crâne, en général de la base, ou survenir en dehors de toute fracture; les autres sont chroniques, ou tout au moins se manifestent tardivement souvent des années après un traumatisme, en général important, mais qui peut fort bien ne pas s'être manifesté comme tel.

Les accidents aigus accompagnant une fracture de la base du crâne ont été récemment étudiés par LENORMAND, WERTHEIMER et PATEL. Ces auteurs ont introduit dans la physio-pathologie des réactions immédiatement consécutives au traumatisme, une notion nouvelle, celle du blocage ventriculaire. Celui-ci peut être produit, soit par des hémorragies intra-parenchymateuses refoulant ou déformant les parois, soit par des hémorragies se faisant dans les cavités ventriculaires elles-mêmes, et obturant les orifices par des caillots, soit par l'œdème cérébral. On conçoit que ce blocage s'ajoutant aux effets vaso-moteurs initiaux déterminés par le traumatisme, réalise une complication extrêmement grave, bien souvent au-dessus des ressources de la chirurgie. L'importance de ce blocage ventriculaire avait d'ailleurs été déjà suggéré par des observations de LENORMAND, ODY, PETIT-DUTAILLIS. Du point de vue expérimental, les auteurs précités ont vérifié la réalité de ce blocage, et mis en évidence la présence de caillots obstruant l'Aqueduc.

Nous avons signalé que des sténoses aiguës d'origine traumatique, pouvaient se voir en dehors de toute fracture de la base du crâne. Ces accidents aigus méritent à peine

d'être individualisés. Ce sont là des faits rares, réalisant une simple coïncidence, survenant chez des sujets déjà âgés, présentant des lésions de sclérose vasculaire. Après un traumatisme de la région occipitale, il se produit une hémorragie pédonculaire ou pédonculo-sous-optique, entraînant évidemment la mort. La sténose ne joue ici qu'un rôle infime. TRETIAKOFF a publié ces dernières années, une observation dans laquelle la localisation des lésions à la région péri-ductale, la rapidité d'installation du processus, ne laissant pas à des symptômes d'emprunt le temps d'intervenir, donne des renseignements utiles sur la symptomatologie propre des lésions localisées de l'Aqueduc. Il décrit à ce propos un « syndrome de l'Aqueduc de Sylvius » sur lequel nous aurons l'occasion de revenir dans un prochain chapitre.

A côté des accidents aigus d'intérêt plutôt restreint, paraissant le plus souvent rapidement mortels, il faut faire une place importante aux accidents tardifs des traumatismes du crâne réalisant une hydrocéphalie chronique. L'influence de ces hydrocéphalies chroniques post-traumatiques sur les séquelles des traumatismes crâniens, avait été montrée déjà par FOERSTER et PENFIELD. Mais cette question ne semble pas à notre connaissance avoir été envisagée au point de vue isolé des oblitérations de l'Aqueduc. Le mécanisme en est simple. Après un traumatisme violent, parfois accompagné de fracture, mais parfois n'ayant déterminé aucune lésion osseuse apparente; il s'est produit une petite hémorragie intra-ventriculaire, ou des suffusions hémorragiques dans la région pédonculaire autour de l'Aqueduc. Ces lésions entraînent une épendymite, et naturellement, les lésions d'épendymite prédominent, ou tout au moins auront le maximum de leur retentissement clinique, au point le plus rétréci du tube diencéphalo-bulbaire. Le sujet se trouve alors dans un de ces états d'équilibre instable au point de vue de l'hydraulique intra-crânienne, dont nous avons déjà parlé. Il présente un retard compensé de l'écoulement du L. C. R. Cet état d'équilibre peut être rompu, parfois très

longtemps après, à l'occasion d'une cause minime, une infection, un traumatisme, parfois même sans cause apparente à l'occasion d'un à-coup d'hypertension intracrânienne, qui entraîne alors l'hydrocéphalie. Nous avons trouvé dans un travail de GLETTENBERG sur l'occlusion chronique inflammatoire de l'Aqueduc de Sylvius, deux exemples typiques de ces faits. L'un concerne un enfant de 13 ans, qui avait subi dix ans auparavant un traumatisme crânien à ce point violent, qu'il avait présenté pendant un jour des symptômes de confusion mentale. Pendant les années suivantes on notait de temps à autre des céphalées passagères. Au bout de six ans, seulement, apparaissent des troubles de la vue avec les autres symptômes de l'hypertension intracrânienne. L'examen anatomique montra une sténose cicatricielle de l'Aqueduc. Le deuxième cas, est celui d'un homme de 41 ans, qui avait subi à l'âge de 10 ans un traumatisme occipital. Le syndrome d'hypertension intracrânienne apparaît donc 31 ans après. Il est intéressant de noter que les premiers symptômes sont apparus à l'occasion d'une grippe. Dans cinq des observations que nous avons utilisées, c'est également après un traumatisme qu'est apparue l'hydrocéphalie, ou tout au moins que s'est confirmée une hydrocéphalie latente jusqu'alors.

Les traumatismes peuvent également intervenir dans la production des petites tumeurs de l'Aqueduc, en agissant comme un facteur excitant sur les nids de cellules épendymaires situées dans la substance grise centrale, tout autour de ce conduit. Nous verrons plus loin le rôle non négligeable que nous attribuons aux traumatismes dans l'apparition de ces tumeurs.

Sténose néoplasique.

La sténose néoplasique de l'Aqueduc de Sylvius représente une des étiologies les plus intéressantes, parce que, tout au moins pour la variété des tumeurs que nous étu-

dions beaucoup moins connues que les précédentes. On peut en considérer deux grandes variétés : les tumeurs comprimant l'Aqueduc à distance, les tumeurs propres à ce conduit et développées, soit dans ses parois, soit à l'intérieur de celui-ci. Nous ne ferons que rappeler la compression de l'Aqueduc par les tumeurs situées à distance. Les pinéalomes ont fait récemment l'objet d'un très important travail de notre ami GABRIEL. Les volumineux gliomes des hémisphères qui envahissent le pédoncule à une phase terminale sont actuellement bien connus. On sait même qu'il s'agit là d'un mode de propagation assez spécial de gliomatose importante et diffuse des hémisphères cérébraux, et il convient d'insister sur l'aspect particulier des gliomes descendant de l'encéphale au mésocéphale en traversant la couche optique, puis les pédoncules. Les tumeurs du pédoncule ou tout au moins les tumeurs localisées exclusivement en cette partie du tronc cérébral sont relativement rares. Elles ont été néanmoins bien étudiées. Les plus fréquentes sont certainement les tuberculeuses. D'après ALLEN STAR sur 21 tumeurs diverses des tubercules quadrijumeaux et du pédoncule, 16 étaient de nature tuberculeuse.

RAVIART a réuni dans sa thèse, 43 cas de tubercule. D'autres observations ont été rapportées par D'ASTROS et HAWTHORN, GUINON, BUERI. Sur 34 observations de tubercules des pédoncules où l'âge est indiqué, on trouve 5 sujets de moins de 2 ans, 6 entre 2 et 4 ans, 7 entre 4 et 10 ans, 3 entre 10 et 20 ans, 13 entre 20 et 52 ans. On voit donc d'après cette statistique que si le jeune âge est particulièrement prédisposé aux tubercules, ceux-ci n'épargnent pas l'âge adulte. Les tubercules dans le pédoncule sont souvent multiples (24 fois sur les 43 cas de RAVIART). Parfois le pédoncule est le siège d'un seul tubercule, et celui-ci peut être unique dans toute la masse encéphalique. Dans certaines observations, les tubercules des pédoncules coïncident avec d'autres tubercules au niveau des hémisphères cérébraux ou du cervelet. Enfin, comme pour les autres localisations tuberculeuses, il est fréquent

de noter une tuberculose pulmonaire ou ganglionnaire concomittante. Le volume des ces tumeurs tuberculeuses est variable. Les unes ont le volume d'un pois, d'une cerise, les autres le volume d'une noix ou plus. Ils occupent, tantôt une faible étendue des pédoncules, tantôt leur presque totalité, ils peuvent même s'étendre à la protubérance aux tubercules quadrijumeaux, et au thalamus.

Le siège de ces tubercules n'est pas constant, tantôt ils se rencontrent dans la région du pied, tantôt dans la région de la calotte, tantôt dans la substance noire de SOMMERING. Il est intéressant de remarquer que la localisation juxta-sylvienne primitive de ces tumeurs, n'est pour ainsi dire jamais rencontrée. PARKER et KERNOHAN dans un travail sur les tumeurs de l'isthme cérébral rapportent un cas de tubercule situé en pleine substance grise péri-sylvienne (cas n° 5) et ils insistent bien sur ce fait qu'il présente une localisation inhabituelle; ils citent à ce propos le travail de ANDERSON qui porte sur une série de 120 cas, et qui n'a jamais trouvé une semblable localisation, tout au moins, précoce, au stade où la tumeur est encore de dimensions restreintes.

Les tubercules du pédoncule évoluent fréquemment vers le ramollissement, et à l'autopsie la tumeur offre en général, des caractères de consistance tels qu'on pourrait la confondre avec un ramollissement. P. MARIE et LERI ont observé une fois une volumineuse calcification des pédoncules qu'on pouvait rattacher à la transformation crétacée d'un tubercule. Il est parfois encapsulé, et certains auteurs ont décrit, outre une véritable coque fibreuse, des cloisons de même nature qui, parties de cette capsule, viendraient diviser la tumeur en autant de logettes. Mais souvent à la périphérie, le tissu néoplasique s'infiltré et dissocie le tissu nerveux, de sorte que l'étendue de destruction de la substance nerveuse n'est pas en rapport avec le volume de la tumeur (RAVIART). Dans le cas de tubercule des pédoncules, l'hydrocéphalie bien que non constante, est extrêmement fréquente, mais à une phase

tardive, alors que bien des symptômes ont déjà permis de localiser la tumeur.

La méningite tuberculeuse survient d'ailleurs bien souvent, pour écourter l'évolution clinique.

Les gliomes des pédoncules, sont d'après les auteurs, plus rares que les tubercules ils paraissent au contraire, à notre Maître GUILLAIN, d'une fréquence plus grande. Et nous nous rangeons bien volontiers à cet avis après avoir constaté la nature anatomique de plus d'une centaine de cas, publiés dans la littérature ou dans la collection de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière. Quand les gliomes siègent au niveau de la partie inférieure du pédoncule, ils restent d'habitude unilatéraux; au contraire, ceux de la partie haute de la calotte pédonculaire sont en général diffus et l'atteinte concomittante des tubercules quadrijumeaux est presque la règle.

Pour GUILLAIN leur localisation étroite aux pédoncules serait rare. La notion nouvelle des petites tumeurs que nous étudions vient à l'encontre de cette opinion.

Les tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius.

Elles constituent la seconde variété des tumeurs comprimant l'Aqueduc, et le comprimant électivement, en un point très limité. Relativement peu connues, peu étudiées, on doit au progrès de la neuro-chirurgie, ou tout au moins des méthodes d'exploration ventriculographique d'en faire un diagnostic précoce et d'en apprécier la relative fréquence, puisque nous avons pu en relever plus d'une vingtaine de cas, dans la littérature, alors que les premières publications les concernant remontent à 1935.

Il s'agit de tumeurs de très petit volume, pois, cerise, parfois même on est incapable de les reconnaître à l'examen macroscopique et seul l'examen histologique montrera qu'il s'agit d'un gliome et non d'une gliose. Tous les intermédiaires peuvent d'ailleurs exister entre ces deux proliférations anormales.

Elles siègent, soit à l'intérieur de l'Aqueduc, soit dans les parois de celui-ci. Citées auparavant comme curiosité d'autopsie, elles nous paraissent, par leur siège, leur volume réduit, leur symptomatologie fruste, réduite bien souvent aux symptômes d'emprunt de l'hydrocéphalie, de par leur évolution lente le plus souvent, mériter une place spécialement importante dans l'étiologie des oblitérations de l'Aqueduc par sténose néoplasique. Elles ajoutent un facteur nouveau au chapitre étiologique des hydrocéphalies tardives.

ETUDE CLINIQUE

Les tumeurs de l'Aqueduc ne sont pas exceptionnelles. Dans un récent travail, STROOKEY et SCARFF étudiaient six cas de petites tumeurs de l'Aqueduc, rapportés dans la littérature médicale et deux cas personnels.

Nous avons étudié du point de vue clinique, 20 cas de ces tumeurs, aux 8 signalées par les précédents auteurs, nous en avons ajouté 3 autres trouvés dans la littérature et 9 inédites, dont deux personnelles.

CHAPITRE I

SIGNES D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Nous étudierons sous cette dénomination un certain nombre de symptômes que l'on a coutume de rattacher à l'hypertension intracrânienne : la céphalée, les vomissements, la stase papillaire, les convulsions et les troubles psychiques; ils sont particulièrement précoces et marqués dans les tumeurs de l'Aqueduc. Sans doute reconnaissons-nous la difficulté de séparer parmi ces signes, ceux qui relèvent de l'hypertension et ceux qui constituent à proprement parler des signes de localisation, et nous n'ignorons pas combien est schématique cette description. Il nous paraît cependant utile de la conserver pour la clarté de l'exposition.

I. — La Céphalée.

La céphalée représente un symptôme de premier plan. Nous l'avons retrouvée de façon constante, dans toutes nos observations. Elle ne constitue pas cependant le plus souvent, un signe précoce, dans un quart de cas elle n'est apparue que plusieurs mois, parfois plusieurs années après d'autres symptômes, tels que les troubles oculaires par exemple. Sa présence, son intensité, dépendent du degré d'oblitération. Elle est évidemment maxima lorsque celle-ci est presque complète. Notons cependant que des rétrécissements très serrés, peuvent pendant toute l'évolution de la maladie, ne s'accompagner que d'un minimum de céphalée. Elle est notamment légère chez l'enfant, qui comme l'a montré CUSHING, s'accommode par l'hydrocéphalie. Elle évolue par crises souvent accompagnées de vomissements, allant habituellement en s'aggravant d'une manière progressive. De siège variable, ordinairement occipitale et frontale, parfois pariétale ou temporale, pouvant s'accompagner de douleurs rétro-orbitaires, d'irradiations à la nuque, dans la colonne vertébrale ou dans le bras, elle change avec les malades, et chez un même malade, avec le temps. Elle peut même disparaître complètement. C'est un point sur lequel nous avons insisté, nous y reviendrons encore lorsque nous parlerons de l'évolution au syndrome d'hypertension intracrânienne. Sa localisation n'a donc rien de pathognomonique; elle est d'ailleurs dans bien des cas, mal précisée.

II. — Vomissements.

Les vomissements constituent un symptôme bien moins important (12 observations sur 20). Habituellement associés à la céphalée, ils évoluent comme celle-ci par crises. Nous avons cependant été frappé par un fait : leur prédominance matutinale, et surtout l'influence du changement de position. Ces deux conditions sont le plus sou-

vent réunies, les vomissements survenant avec prédilection au réveil, dès le premier mouvement. Le caractère de vomissement facile en fusée est plusieurs fois signalé.

III. — Stase papillaire.

C'est encore un signe de premier plan que la stase papillaire. Nous réunissons sous ce terme, les états d'œdème papillaire et ceux d'atrophie optique; nous essaierons de démontrer que dans certains cas, les oblitérations de l'Aqueduc peuvent déterminer une atrophie optique primitive et que la stase n'est apparue que secondairement. Cette notion peut être utile pour poser un diagnostic de localisation.

Il va de soi, que ces lésions oculaires s'accompagnent de troubles fonctionnels allant de la simple amblyopie jusqu'à l'amaurose complète. La diminution de la vision est parallèle à l'importance de l'atteinte du nerf optique; seuls les troubles consécutifs à la stase sont susceptibles de rétrocéder. L'atrophie optique constituée, ils deviennent définitifs. Il y a donc lieu de suivre avec soin l'acuité visuelle, dont la baisse constitue ici, comme dans toute tumeur cérébrale, une indication à une thérapeutique d'urgence.

L'existence de stase papillaire est signalée 14 fois sur les 20 observations étudiées; 7 fois il existait des signes plus ou moins nets d'atrophie optique associée ou non à la stase, sans que les auteurs aient précisé s'il s'agissait dans ces derniers cas d'atrophie primitive ou secondaire.

Les troubles de l'acuité visuelle méritent pourtant d'être particulièrement étudiés. Non pas évidemment, la diminution d'acuité consécutive à une stase importante ou prolongée, mais la diminution d'acuité s'accompagnant d'un minimum de signes ophtalmoscopiques, diminution constituant parfois le premier symptôme de l'affection. Pour la commodité de la description nous les étudions en même temps que la stase. 7 fois sur 20, c'est-à-dire dans

plus d'un tiers des cas, les troubles de l'acuité visuelle se sont montrés prédominants.

Dans un cas, l'histoire de la maladie se résume à une chute rapide de la vision. Celle-ci a débuté par l'œil droit, un ophtalmologiste consulté prescrit des verres qui n'amènent qu'une amélioration passagère. Deux mois après, cette diminution de la vue se poursuivant, de façon continue et rapide, un nouvel examen montre alors, une stase papillaire, mais l'enfant est déjà incapable de se diriger. Signalons qu'il n'y a encore jamais eu ni céphalée, ni vomissements.

Ailleurs, c'est une baisse de la vue, prédominant sur l'œil gauche, qui est apparue chez un adulte, coïncidant avec des signes frustes d'hypertension intracrânienne, deux ans avant le premier examen. Dans une observation, à une période où l'oculiste écrit qu'il n'y a pas de stase, il est noté que le sujet voit à peine pour se conduire.

Ailleurs encore, il y a disproportion entre la stase peu prononcée, ou n'existant que d'un côté, et l'acuité visuelle presque nulle à gauche, très faible à droite.

Enfin, un malade du D^r CL. VINCENT se plaignait d'y voir mal, alors que le fond d'œil ne montrait aucune altération ou n'en montrait que de minimales. Le Docteur VINCENT note, « en l'absence de signes oculaires nets et de tous autres signes nous avons été longtemps chez lui avant de nous décider à une exploration ». Dans deux observations, on s'aperçoit à l'école que l'enfant ne distinguait pas bien ce qui était inscrit au tableau, et l'on constate une diminution de l'acuité visuelle, 1 fois d'un œil et dans l'autre des deux yeux, sans plus.

Dans son rapport au Congrès de Berne en 1931, Clovis VINCENT signalait que son attention avait été attirée par la discordance entre ces troubles de l'acuité visuelle, et l'état de la papille. D'ordinaire, l'œdème papillaire avec veines dilatées et tortueuses, la stase, précède d'un temps notable, la baisse de la vision. Dans les 7 cas que nous rapportons, il semble bien que le contraire se soit produit.

Quelle explication pouvons-nous tenter d'apporter à ces faits ?

Nous pensons qu'il s'agit du début d'une atrophie optique par compression des nerfs optiques. La neuro-chirurgie a montré qu'un syndrome de compression du nerf optique ou du chiasma, pouvait être réalisé sans qu'il y ait de tumeur englobant ou comprimant directement le nerf. Dans une thèse récente DESVIGNES a encore insisté sur ces faits. L'hydrocéphalie, tout comme les arachnoïdites, peut réaliser ce syndrome; non pas tant l'énorme hydrocéphalie reconnue dès l'enfance et amenant des troubles graves précoces, mais justement l'hydrocéphalie tardive, telle que peuvent la réaliser les tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius.

Au point de vue oculaire, elle peut entraîner une baisse de l'acuité visuelle, uni puis bilatérale, et, secondairement, apparaît l'atrophie... La diminution de l'acuité peut donc apparaître avant la stase; cependant comme celle-ci survient nécessairement le diagnostic de cette atrophie est impossible à faire si l'examen oculaire n'a pas montré l'état primitif.

Pour CUSHING l'atrophie serait, dans ces cas, toujours secondaire à la stase. Il se fait de temps à autre de petites poussées d'hypertension intracrânienne, et à ce moment l'ophtalmologiste trouve de l'œdème papillaire. Puis, cette poussée diminue, l'œdème disparaît et la papille redevient normale. Mais la succession des poussées fait peu à peu atrophier la papille. Si l'on examine alors le fond d'œil, en dehors des poussées, on voit une atrophie optique de type primitif, à bords nets. Cette atrophie, malgré son apparence, ne serait donc pas primitive, mais secondaire à l'œdème papillaire.

Cette hypothèse n'explique pas l'importante diminution de l'acuité visuelle, chez des sujets ne présentant qu'un minimum, ou même pas du tout, de signes ophtalmoscopiques. Jamais la stase n'a entraîné à son début, d'aussi grosses diminutions de l'acuité, tout au plus peut-on voir des troubles importants, mais éphémères, attri-

bués à des spasmes vasculaires. De toute façon, la stase régressant, les troubles de la vision diminuent parallèlement à elle, c'est là un fait solidement acquis.

L'énorme dilatation progressive du 3^e ventricule, peut donc agir sur les voies optiques absolument comme une tumeur. Il ne s'agirait donc plus, comme le pense CUSHING, d'une atrophie post-œdémateuse, mais bien d'une atrophie par compression directe des nerfs optiques par le 3^e ventricule dilaté. La diminution de l'acuité visuelle, constatée dans un nombre important des cas de tumeurs de l'Aqueduc, avant toute lésion ophtalmoscopique, et en contradiction avec des lésions peu importantes, de la papille, serait donc due à un début d'atrophie optique primitive. En effet, si nous nous rapportons aux symptômes de compression des nerfs optiques, nous trouvons que le début en est rapide. Un jour le malade remarque un brouillard devant les yeux, une baisse de la vue; l'ophtalmologiste le plus souvent, à ce stade de début, ne trouve qu'une légère baisse de l'acuité visuelle, sans aucune lésion du fond d'œil. Comme il est fréquent de trouver une réfraction un peu anormale, des lunettes sont prescrites. Mais l'amélioration légère apportée par les verres disparaît rapidement, et la vue continue à baisser.

Venant compléter le syndrome chiasmatique on note dans plusieurs observations, des troubles du champ visuel. Nous y reviendrons.

Cependant l'œdème papillaire ne va pas tarder à apparaître. On sait en effet maintenant que contrairement aux données classiques, œdème et atrophie peuvent marcher de pair, de même que la stase peut succéder à l'atrophie optique.

Quels sont les signes qui doivent faire penser à une stase papillaire, secondaire à une atrophie ?

Ce n'est jamais une stase typique, la papille est décolorée, mais encore un peu rosée, les bords sont flous, œdémateux, rosâtres, débordant la papille.

L'acuité visuelle est très basse et l'interrogatoire, extrêmement important, permet d'apprendre que la baisse

visuelle a précédé les céphalées et autres signes d'hypertension intracrânienne. On est frappé par cette baisse considérable de l'acuité, que les signes ophtalmoscopiques ne faisaient pas prévoir.

Cette longue dissertation nous amène à soulever une hypothèse concernant la pathogénie de la stase papillaire. Nous avons essayé de montrer que l'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius, par l'intermédiaire d'un 3^e ventricule dilaté, pouvait entraîner une atrophie optique primitive, et que la stase pouvait n'apparaître que tardivement ou d'une façon bénigne malgré la dilatation considérable de ce ventricule. Cependant le principe est admis, (d'ailleurs avec quelques réserves) qu'il n'y a pas de stase sans hydrocéphalie ventriculaire, et en particulier sans dilatation liquidienne du 3^e ventricule. Cette hypertension ventriculaire agirait, soit indirectement, par l'intermédiaire des parois ventriculaires distendues, soit directement par gêne circulatoire lymphatique. Cette théorie serait donc inexacte, et il faudrait donc admettre, avec Clovis VINCENT, « que la stase papillaire n'est pas un état local de transmission d'œdème, ni un état local de compression de la veine ophtalmique, mais une manifestation locale d'un état général (stase veineuse avec circulation collatérale de retour très développée) ».

En effet l'hydrocéphalie se constitue le plus souvent très lentement, dilatant très progressivement les ventricules latéraux, puis le 3^e ventricule. La lenteur de cette dilatation n'entraîne pendant longtemps que des modifications minimales du débit circulatoire; la stase veineuse, hormis lors des à-coups hypertensifs, est longue à se produire, ainsi que le développement de la circulation collatérale de retour. C'est ainsi que nous comprenons la baisse de l'acuité visuelle marquée, en contradiction avec des signes ophtalmoscopiques discrets ou nuls, rencontrée dans une importante proportion des cas de tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius.

Nous avons dit que les troubles du champ visuel venaient d'ailleurs compléter le syndrome chiasmatique, ils

ne sont pas rares lors des petites tumeurs de l'Aqueduc. Il est noté dans 9 des observations étudiées, soit un rétrécissement plus ou moins marqué du champ visuel, irrégulier parfois ou concentrique. Dans trois cas on note, une hémianopsie bi-temporale, une héli-anopsie bi-nasale irrégulière, une hémianopsie latérale homonyme. Nous verrons que ces troubles du champ visuel, associés à la baisse de l'acuité, et aux autres signes oculaires que nous décrivons plus loin, ont, dans bien des cas, orienté le diagnostic vers une tumeur du 3^e ventricule. Ce n'est d'ailleurs pas, à notre point de vue, une faute grave, mais bien la meilleure des erreurs diagnostiques que l'on puisse faire en de tels cas.

IV. — **Convulsions.**

Les convulsions, si fréquentes chez le nourrisson, constituant souvent même un symptôme initial, fréquentes chez l'adulte au cours des hydrocéphalies d'autre origine, se montrent au contraire, tout à fait exceptionnelles dans les cas de tumeurs de l'Aqueduc. Sur les 20 observations elles ne sont signalées qu'une fois et encore la description en est-elle imprécise.

Ce fait est facile à comprendre, les convulsions témoignent, soit de l'épisode méningé causal, soit de la souffrance du ventricule à la distension aiguë. Il est naturel de n'en pas rencontrer au cours d'une évolution progressive, très lente. C'est seulement lors des paroxysmes hypertensifs que l'on pourra rencontrer ce symptôme.

V. — **Hydrocéphalie.**

L'hydrocéphalie est le fait du nourrisson et de l'enfant. Sans rencontrer dans les tumeurs de l'Aqueduc, de grandes hydrocéphalies avec crâne globuleux, front olympien, globes oculaires exorbités, fontanelles disjointes, on observe des faits où la mensuration décèle une augmen-

tation de la circonférence crânienne, où la palpation du crâne montre un certain degré de disjonction des sutures, (d'ailleurs difficile à apprécier), et où la percussion donne un bruit de pot fêlé. Dans ces cas, la radiographie montre la disjonction des sutures, signe auquel s'ajoutent ordinairement, un agrandissement de la selle turcique et un aspect cérébriforme de la table interne.

VI. — Troubles psychiques.

Les troubles psychiques se rencontrent très fréquemment au cours de ces tumeurs, nous les avons relevées 14 fois sur 20. Les caractères de ces troubles dans les tumeurs cérébrales ont été bien étudiées dans la thèse de BARUK. Mais les troubles psychiques spéciaux des lésions du mésocéphale, ont été particulièrement décrits ces dernières années dans les travaux de LHERMITTE, de LUDO VAN BOGAERT, de Mlle LÉVY; ces travaux sont venus les placer au premier plan de l'actualité psychiatrique.

En effet les tumeurs de l'Aqueduc en dehors des manifestations mentales banales, communes à beaucoup de tumeurs cérébrales, peuvent engendrer une série de troubles particuliers récemment mis en évidence par ces auteurs, dans les lésions pédonculaires : ce sont : les troubles du sommeil, les états de confusion mentale, et d'excitation hypo-maniaque; il convient de leur accorder la première place.

TROUBLES DU SOMMEIL.

Très schématiquement, ceux-ci peuvent être, du point de vue neurologique, ramenés à trois syndromes, suivant la façon dont est altéré le dispositif régulateur : en entier, ou bien d'une façon dissociée ou parcellaire; ce sont : la narcolepsie, les équivalents narcoleptiques, l'hallucinoïse pédonculaire.

a) *La narcolepsie* (Gélineau) est caractérisée par un besoin subit de dormir, ordinairement de courte durée, se produisant à des intervalles plus ou moins rapprochés, et obligeant le sujet à tomber ou à s'étendre pour lui obéir. Le trait fondamental de ce syndrome est le besoin impérieux, irrésistible, auquel le sujet succombe, quelle que sa volonté de n'y point céder. L'invasion du sommeil est rapide, mais le sujet cherche souvent à y échapper en utilisant divers artifices. Les attaques narcoleptiques ont une durée variable, le réveil est facile, et se fait en général spontanément.

Nous avons relevé 5 fois un tel symptôme. Dans l'observation 3, le malade présentait un sommeil invincible l'obligeant à s'endormir toutes les demi-heures dans la journée. Cette période a duré deux mois, puis a disparu totalement au moment où apparaissaient les premiers symptômes cliniques d'hypertension intracrânienne. Dans trois observations de SHELDON, PARKER et KERNOHAN, les malades ont éprouvé, toujours au début de la maladie, cette même somnolence. L'un d'eux a dormi sans presque aucune interruption pendant une semaine.

b) *les équivalents narcoleptiques*, comprennent la cataplexie et les attaques pyknoleptiques.

La cataplexie. Le sommeil est produit, on le sait, par une vague d'inhibition générale du système nerveux, s'étendant du cortex cérébral à la moelle épinière. Dans le sommeil normal lui-même, cette vague peut-être inégalement répartie. Aussi comprend-on que l'on puisse scinder la fonction hypnique en deux : sommeil somatique ou corporel, et sommeil psychique ou cérébral (BRAILOWSKI, VON ECONOMO, LHERMITTE). Certains états pathologiques réalisent cette division, en ne laissant apparaître qu'un de ces deux aspects du sommeil.

La cataplexie ou sommeil corporel, consiste en la suspension brusque de l'activité volontaire, automatique et réflexe de la musculature striée, contrastant avec la conservation presque intégrale de l'activité psychique.

Le trait fondamental de l'attaque est l'inhibition subite du tonus d'attitude. C'est brusquement à la faveur d'une émotion quelconque agréable ou désagréable, ou même spontanément que le malade s'effondre. Pendant la durée de leur crise, les malades demeurent immobiles comme paralysés, alors que leur psychisme est intact.

Dans une observation (Cl. VINCENT) nous notons : « un nouveau symptôme le dérochement des jambes. Celui-ci apparaît au cours de son travail, sans aucun prodrome, sans malaise, il ne s'accompagne pas de perte de connaissance. Brusquement ses jambes fléchissent, il tombe, la force ne revient que quelques minutes après. Ces crises se multiplient trois ou quatre fois par jour ». Il nous semble que ce fait mérite d'être rapproché du phénomène pathologique dont nous venons de donner la description; il ne nous paraît pas se rapporter en effet, aux crises de dérochement des jambes signalées par BARRÉ, comme symptôme d'origine vestibulaire.

Les attaques pyknoleptiques sont des attaques très courtes, souvent très fréquentes chez le même sujet, caractérisées par une interruption de la faculté de penser et de parler, ainsi que de la motilité volontaire.

Dans l'observation I, nous trouvons des symptômes qui correspondent à ces attaques : étourdissements avec perte de la conscience, d'où production de chutes à diverses reprises, sans gravité d'ailleurs. Par moment, d'après l'entourage, la malade cessait de suivre une conversation. Le diagnostic de tels faits est évidemment très difficile, avec les équivalents épileptiques. D'ailleurs les rapports de la cataplexie et de la pyknolepsie avec cette affection, ne sont pas encore complètement élucidés. L'alternance a été rencontrée, ainsi que la coïncidence (LHERMITTE et NICOLAS). La localisation seule n'est guère contestable.

Ainsi donc, dans plus d'un tiers des cas, nous trouvons des troubles du sommeil. Nous n'avons trouvé qu'une seule fois le syndrome de LHERMITTE et VAN BOGAERT, l'hallucineuse pédonculaire. Une observation de STOOKEY con-

cernant une occlusion d'ailleurs d'origine inflammatoire, signale en effet des hallucinations visuelles extrêmement marquées.

Plusieurs caractères particuliers nous frappent dans ces troubles du sommeil. Dans l'ensemble, ils apparaissent relativement tôt dans l'évolution de la maladie, dont ils constituent parfois le premier symptôme; par ailleurs, ils durent peu et disparaissent spontanément, ou parfois ils se fondent dans les troubles psychiques banaux communs à toutes les tumeurs cérébrales. Il est permis de penser que le dispositif régulateur un moment altéré, ou partiellement altéré, retrouve comme dans bien des fonctions de la vie végétative, son équilibre initial; peut-être les crises narcoleptiques sont-elles dues en grande partie aux poussées hypertensives ou paroxystiques.

De toute façon ces symptômes gardent une valeur localisatrice très importante. Elle est depuis longtemps connue. Déjà en 1890, MAUTHNER se basant sur des cas personnels, et sur ceux de GAYET et WERNICKE dans lesquels, des crises d'hypersomnie associées à des paralysies oculaires paraissaient conditionnées par des lésions de la substance grise péri-sylvienne, soutint l'existence dans cette région d'un centre régulateur du sommeil. Il fallut l'épidémie d'encéphalite léthargique et les belles recherches anatomiques de VON ECONOMO pour confirmer la conception de MAUTHNER, et localiser dans la région mésencéphalo-di-encéphalique le dispositif régulateur de la veille et du sommeil.

De multiples observations anatomo-cliniques ont contribué à limiter ce dispositif à la substance grise péri-ependymaire, entre un plan idéal coupant transversalement le noyau de la 3^e paire en arrière, et un plan frontal séparant l'infundibulum du chiasma optique en avant (LHERMITTE et TOURNAY). Comme y insiste avec force LHERMITTE, il faut s'abstenir cependant de parler de centre du sommeil, car le mot de centre, au sens exact, ne s'applique pas correctement aux fonctions du dispositif méso-dien-céphalique. On ignore en effet si l'on se trouve en pré-

sence de l'inhibition d'un appareil destiné à maintenir l'état de veille, ou de l'excitation d'un appareil inhibiteur cérébral. Plusieurs hypothèses ont été proposées; celle de PORYL supposant l'existence de deux appareils, l'un sous-thalamique, inhibiteur, l'autre postérieur mésencéphalique, réglant le tonus de la musculature oculaire, et assurant la continuité du sommeil; celle de REGELSBERGER, qui suppose un centre antérieur thalamique réglant le sommeil psychique et un centre mésencéphalique chargé d'assurer le sommeil physique. Ces conceptions ne sont d'ailleurs qu'hypothétiques.

Autres troubles psychiques. — Les autres troubles psychiques sont d'ordre beaucoup plus courant. Nous les retrouvons dans 9 observations.

Manifestations confusionnelles : à côté des crises d'excitation confusionnelle, on peut rencontrer dans les tumeurs de l'Aqueduc, comme dans toute tumeur cérébrale, des formes calmes de confusion mentale. Nous les avons relevé trois fois, allant d'une simple diminution de l'attention et de la mémoire, avec parfois légère désorientation, jusqu'à un état de stupeur marqué.

Etats mélancoliques et dépressifs : nous les avons rencontrés deux fois.

Des troubles vagues du caractère avec irritabilité et émotivité sont signalés dans quatre observations, tout au début de la maladie, alors qu'aucun symptôme ne pouvait encore faire songer à l'hypertension intracrânienne. La connaissance de ces troubles pouvant exister à un stade précoce, renforce le principe de toujours faire pratiquer les examens complémentaires, en particulier du fond d'œil, qui pourraient mettre sur la voie du diagnostic d'une tumeur cérébrale, à une période où la thérapeutique chirurgicale, même palliative comme celle que nous étudierons plus loin, présente le maximum de chance de succès.

Fréquemment, chez l'enfant surtout, on note un degré plus ou moins marqué de retard intellectuel, de ralentis-

sement du travail scolaire, chez l'adulte jeune un puérilisme assez marqué. Dans un cas enfin, on signale un état d'euphorie avec tendance à la jovialité analogue à la « moria » des syndromes du lobe frontal et du corps calleux.

Il nous faut encore indiquer que dans deux cas, chez des enfants, on constatait à l'opposé, une intelligence remarquable et un raisonnement bien supérieur à celui que l'on pouvait attendre de leur âge. C'est un fait d'ailleurs bien connu que l'enfant supporte relativement bien l'hypertension intra-ventriculaire, et qu'elle est compatible avec un développement intellectuel et moral convenable, voire même très développé. A plus forte raison, lorsqu'il n'existe pas de sclérose cicatricielle, reliquat d'encéphalopathie infantile.

Conclusion :

Nous avons longuement insisté sur les symptômes d'hypertension intracranienne au cours des tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius. C'est qu'en effet ils présentent des particularités qui peuvent être d'une très grande utilité pour le diagnostic d'une affection, par ailleurs le plus souvent, pauvre en symptômes, ou riche en symptômes trompeurs. Nous avons placé au premier plan certains d'entre eux : les troubles importants et souvent précoces de l'acuité visuelle, en discordance avec l'intégrité du fond d'œil ou son atteinte très relative; les troubles psychiques, et parmi eux les troubles du sommeil dont la valeur localisatrice est très grande. Il importe de les rechercher avec soin pour les distinguer de ceux qui sont dus à la simple hypertension intracranienne générale, et il est d'ailleurs souvent, difficile de dissocier de la torpeur et de l'obnubilation banale, le symptôme focal narcolepsie, qui l'a précédé dans certains cas.

Pour terminer, nous rappellerons la possibilité, déjà signalée, de tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius sans symptômes d'hypertension intracranienne. Dans certains cas.

il s'agit d'oblitération encore incomplète, et le malade qui vient consulter entre deux poussées paroxystiques peut très bien ne présenter aucun symptôme clinique ou ophthalmologique; l'observation attentive jugera. Ailleurs et ce sont les cas les plus intéressants, nous avons exposé qu'il pouvait se produire spontanément de nouvelles voies de dérivation, exceptionnellement au sein de la substance cérébrale (Obs. 2) moins rarement dans des régions anatomiquement plus fragiles, telles que la fente de Bichat, ou la lame sus-optique. Ce sont les seuls cas, d'ailleurs rares, où l'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius n'entraîne pas ou peu d'hydrocéphalie.

CHAPITRE II

SIGNES OCULAIRES

L'importance des troubles oculaires pour le diagnostic des oblitérations tumorales de l'Aqueduc, leur impose la première place parmi les signes de localisation. Ils sont malheureusement inconstants. Nous étudierons successivement parmi les signes oculaires :

1) Les signes pupillaires, en particulier le signe d'ARGYLL-ROBERTSON.

2) Les paralysies oculaires, soit paralysie des mouvements associés des yeux, soit paralysie des nerfs moteurs de l'œil.

Signes pupillaires.

Signe d'ARGYLL-ROBERTSON.

Les troubles pupillaires, et parmi ceux-ci le signe d'ARGYLL-ROBERTSON, comptent parmi les symptômes les plus significatifs. Dans les 20 observations étudiées, l'état des pupilles et leurs réflexes ne sont signalés que 17 fois. Nous avons trouvé dans 7 cas, des modifications pupillaires traduisant un signe d'ARGYLL, dans le sens élargi qu'on lui donne actuellement.

1) Modification de la forme et du diamètre pupillaire.

Elles nous ont paru rares. En effet, nous n'avons relevé dans aucune observation l'existence d'une irrégularité pupillaire, nous n'avons rencontré qu'une fois, la constatation d'une inégalité pupillaire; l'existence d'une

mydriase bilatérale n'est également signalée que dans un cas.

2) Modification des réflexes pupillaires.

C'est là un signe essentiel parmi les troubles pupillaires. C'est dans le tableau clinique, un des signes les plus importants pour le diagnostic de localisation.

C'est celui que nous avons le plus fréquemment rencontré. Bien qu'on doive considérer des modalités variables, des troubles de la réflectivité pupillaire : atteinte des deux réflexes à la lumière et à l'accommodation, atteinte du seul réflexe à la lumière, dans les 7 cas où ces troubles sont constatés, les auteurs mentionnent sans préciser davantage, « les réflexes... », de sorte qu'on ne peut affirmer s'il s'agit d'un trouble total ou partiel. Nous devons d'autre part indiquer les différents degrés du trouble observé, à qui nous attribuons la valeur de signe d'Argyll-Robertson. Il est signalé deux fois une lenteur nette des réflexes photo-moteurs, dans deux autres observations ils sont classés comme « faible » ou « diminués », une fois encore on le trouve « très faible », les deux derniers cas montrent une abolition complète. Dans une observation le trouble réflexe était plus marqué à droite.

Au total, les troubles des réflexes pupillaires sont très fréquents puisqu'on les rencontre dans 7 observations sur 17. Ils se manifestent sur des pupilles dont la forme et le diamètre est exceptionnellement modifié (2 cas).

Nous réalisons fort bien qu'on puisse argumenter sur la légitimité de ces troubles que nous qualifions Argyll-Robertson, alors qu'ils s'éloignent de la définition classique de ce symptôme. C'est pourquoi nous allons préciser ce que l'on entend par ce terme, en nous excusant, pour être plus clair, de remonter à la source.

Valeur séméiologique du signe d'Argyll-Robertson.

La description première d'ARGYLL-ROBERTSON sur « Trois cas de Myosis spinal avec des remarques sur l'action de la lumière sur la pupille », parût en 1868.

Après avoir exposé 4 observations cliniques, dont 3 de tabès, et une de syphilis cérébrale, en insistant spécialement sur les signes pupillaires, ARGYLL-ROBERTSON conclut de la façon suivante : « dans tous, il y avait une contraction marquée de la pupille qui se différenciait des myosis dûs à d'autres causes en ce que la pupille était insensible à la lumière, mais se contractait encore dans l'acte d'accomoder sur des objets rapprochés, cependant que de fortes doses d'atropine provoquaient seulement une dilatation moyenne de la pupille. Chez trois malades existait une légère atrophie des nerfs optiques que traduisait une excavation peu profonde et une couleur plus pâle des papilles. Chez l'un d'eux nous avons observé une chute des paupières, symptôme que BROWN-SEQUARD et d'autres auteurs ont eu l'occasion de relever dans les maladies de la moelle ». Plus loin ARGYLL-ROBERTSON revient sur le point suivant : « malgré que la rétine ait conservé toute sa sensibilité, que la pupille se contracte dans l'accommodation des objets rapprochés, une modification dans la quantité de lumière admise dans l'œil n'influe cependant pas sur la dimension de la pupille ». Ultérieurement, BABINSKI et CHARPENTIER (1899), reprennent l'étude du signe d'Argyll-Robertson et montrent l'importance de sa constatation : « l'abolition des réflexes des pupilles et, plus particulièrement du réflexe à la lumière, quand elle est permanente, qu'elle est l'expression d'une lésion limitée à l'appareil des réflexes pupillaires, c'est-à-dire qu'elle n'est liée à aucune altération du globe oculaire et du nerf optique, et n'est pas associée à une paralysie du III, constitue un signe de syphilis acquise ou de syphilis héréditaire, presque, sinon tout à fait, pathognomonique ». Dès lors, le terme de signe d'Argyll-Robertson synonyme d'abolition du réflexe pupillaire à la lumière, avec conservation du réflexe à la distance, est considéré comme un signe presque absolu de syphilis nerveuse. Bientôt cependant, vont se succéder une série de travaux, révélant l'existence du signe d'Argyll-Robertson, en dehors de la syphilis nerveuse. On le met successivement en évidence :

1) dans les maladies diffuses du névraxe :
encéphalite (NONNE, KRABBE, K. WILSON);

sclérose en plaque (DEMONCHY, K. WILSON, GUILLAIN);

2) dans les lésions pédonculaires : lésions vasculaires
et plaies par balle (GUILLAIN, ROCHON-DUVIGNAUD, TROIS-
SIER);

3) dans les hémorragies de la région thalamo-pédon-
culaire;

4) dans les tumeurs du mésocéphale, soit des tuber-
cules quadrijumeaux, soit de la glande pinéale, souvent as-
socié alors à un syndrome de PARINAUD (aux noms cités
précédemment, ajoutons ceux de HINDS-HOWELL, OP-
PENHEIM et KRAUSSE, K. LÖWENSTEIN);

5) dans une série de cas très variés : syringobulbie, al-
coolisme chronique, névrite hypertrophique de DEJERINE
SOTTAS, atrophie CHARCOT-MARIE, ZONA (GUILLAIN), ménin-
gite C. S. (RESTLAFF);

6) Exceptionnellement dans les tumeurs cérébrales
localisées en dehors du mésocéphale : gliome développé
entre les deux lobes pariétaux (PLANETTA), méningiome de
la face convexe du lobe pariétal et de la partie supérieure
du lobe frontal. (ROSENBLATT);

7) au cours de lésions oculaires ou orbitaires, dont de
très nombreuses observations furent rapportées pendant
la guerre (MAGITOT, BOLLACK), ce qui démontre l'origine
périphérique possible, localisée au niveau du ganglion
ciliaire;

8) au cours de lésions cervicales ou thoraciques;

9) au cours d'états démentiels, démence sénile, para-
noïa;

10) au cours d'états d'origine toxique;

11) récemment enfin, la description du syndrome
d'Adie vint clore la liste des multiples affections où peut
se rencontrer le signe d'Argyll-Robertson. La connaissance
de cette affection présente une considérable importance
car, diagnostiquée, elle évitera « de considérer comme
syphilitiques des sujets indemnes de cette infection, de
jeter le trouble dans des familles, et de poursuivre des

traitements arsenicaux intempestifs et nocifs » (GUILLAIN et SIGWALD). W. J. ADIE insiste particulièrement sur les caractères par lesquels la pupille myotonique se différencie de celle du signe observé par ARGYLL-ROBERTSON. Cependant, GUILLAIN n'admet pas comme convaincants tous les signes différentiels que donne celui-ci entre pupille tonique et pupille d'Argyll.

Il faut bien reconnaître, que dans tous les cas précédents le signe d'Argyll-Robertson s'écarte très souvent par ses caractères de la description première; on trouve dans la définition de K. WILSON, la conception qui va de pair avec cette extension considérable du signe d'Argyll-Robertson : « Le signe d'A. R. consiste en l'absence ou la diminution évidente du réflexe pupillaire à la lumière, le réflexe consensuel peut être absent ou conservé. Le réflexe pupillaire à la convergence est normal, l'acuité visuelle est en général normale, mais il n'y a pas de raisons d'éliminer les cas de cécité relative avec aréflexie pupillaire associée. Le myosis est un élément accessoire du syndrome ».

Désormais, une réaction va se faire contre les idées précédentes : quelques auteurs anglo-saxons ADIE, HUSTON-MERRIT et MERRIL MOORE prétendent qu'on ne peut observer en dehors de la syphilis que de faux signes d'A. R. et que le vrai est synonyme de syphilis; en France, HAGUENEAU émet un avis analogue. Pour tous ces auteurs, on ne peut parler de signes d'A. R. que lorsque les conditions suivantes sont réunies :

- intégrité de la sensibilité rétinienne;
- pupille en myosis;
- diamètre des pupilles sans variation, quelle que soit l'intensité de la source lumineuse;
- contraction active à l'accommodation;
- dilatation imparfaite des pupilles par l'atropine;
- dilatation des pupilles sous l'action de la douleur.

Il est pourtant évident que cette définition impose des éléments qu'on ne trouve pas mentionnés dans la description première d'A. R.

Nous ne prendrons pas parti dans ces discussions qui ont connu ces dernières années un regain d'actualité.

Nous concluerons seulement qu'on ne peut dans les oblitérations tumorales de l'Aqueduc, parler de signe d'A. R. que si l'on accorde à ce terme, un sens élargi; un tel symptôme est alors mis en évidence dans 7 observations sur 17.

Interprétation anatomo-physiologique.

Les connaissances actuelles sur les voies du réflexe à la lumière permettent d'une façon certaine, l'interprétation du signe d'Argyll, dans les oblitérations tumorales de l'Aqueduc de Sylvius. Divers travaux anatomo-cliniques avaient déjà réussi à situer approximativement la voie du réflexe à la lumière, dans le pédoncule (GUILLAIN), dans la partie antérieure du mésocéphale à proximité de l'Aqueduc de Sylvius (K. WILSON), en définitive, ce sont les recherches expérimentales sur l'animal de Ranson après celles de KARPUS et KREIDL qui en ont permis la localisation exacte. Il apparaît qu'une lésion capable de produire un signe d'Argyll doive siéger dans la calotte pédonculaire, en avant de la commissure postérieure, en un point où les fibres photo-motrices descendent sur la ligne médiane en avant du noyau de la troisième paire, et où les fibres sympathiques descendent aussi en avant du faisceau longitudinal postérieur, en avant et en dehors de la formation réticulée. Une telle lésion réalise les éléments du syndrome d'A. R. : perte du réflexe lumineux par atteinte des fibres photomotrices, myosis et dilatation incomplète par l'atropine, par atteinte des fibres pupillo-dilatatrices; le réflexe à l'accommodation est intact sans doute parce que sa voie est sur un plan antérieur à celle du réflexe photo-moteur ?

Ces notions expliquent que le signe d'A. R. ne soit pas l'apanage exclusif de la syphilis, et puisse être la conséquence de lésions de nature différente et de siège ana-

logue; on conçoit donc facilement, qu'on le puisse rencontrer dans toutes les tumeurs du mésocéphale.

En définitive, l'existence du signe d'Argyll dans les tumeurs oblitérant l'Aqueduc, apparaît comme un signe d'atteinte de la calotte pédonculaire.

Le très petit volume habituel de ces tumeurs, l'extrême lenteur de leur évolution, rendent compte, et de son peu de netteté, il ne s'agit en fait que d'une ébauche dans la plupart des cas, et de l'absence constante de myosis; la tumeur envahit partiellement ou comprime simplement la région de passage des fibres photomotrices et n'atteint pas les fibres pupillo-dilatatrices plus antérieures.

PARALYSIES OCULAIRES

Les paralysies oculaires comptent parmi les symptômes les plus importants des tumeurs de l'Aqueduc.

Nous étudierons successivement :

- les paralysies des mouvements associés oculaires;
- les paralysies des nerfs moteurs de l'œil.

I) Paralysie des mouvements associés des yeux.

Les paralysies de fonction constituent un symptôme que l'on doit toujours rechercher lorsqu'on suspecte une tumeur de la partie postérieure du 3^e ventricule et de l'Aqueduc de Sylvius. La plus fréquente de ces paralysies est le syndrome de PARINAUD, paralysie des mouvements verticaux, associée ou non à une abolition de la convergence.

Si ce symptôme est relativement fréquent au cours des tumeurs épiphysaires, il est, par contre, très rare au cours des petites tumeurs de l'Aqueduc, nous tenterons d'expliquer ce fait paradoxal.

En effet, nous ne l'avons rencontré que dans une seule de nos observations. Partout ailleurs, on signale au contraire, l'absence de paralysie des mouvements d'élévation. Comment expliquer sa rareté ? Tout d'abord nous précisons bien que nous n'intégrons pas, comme d'autres le font, dans ce syndrome, les simples difficultés de la convergence. Nous avons rencontré en effet plusieurs fois un pareil trouble. Tantôt la convergence était impossible, tantôt elle était difficile, tantôt elle était extrêmement faible.

Il faut bien savoir que la convergence est un mouve-

ment beaucoup plus différencié que les autres et partant, beaucoup plus fragile. D'autre part, il semble étroitement lié à la vision; il est souvent troublé, même chez des sujets normaux, ce qui n'autorise à tenir compte que des cas où les modifications sont importantes. Enfin c'est un mouvement pénible, presque douloureux et difficilement maintenu. Tout ceci concourt donc à faire admettre avec la plus grande réserve, sinon à éliminer, la paralysie (ou la pseudo-paralysie), de la convergence, que nous avons rencontrée dans $1/5$ des cas, chez des malades présentant une grande baisse de la vision, ou souffrant de violents maux de tête. Quant à la paralysie de la verticalité, nous pensons là encore, que son absence au cours des tumeurs de l'Aqueduc tient à leur petit volume, et à leur lente évolution; elle comprime plus qu'elle ne détruit la commissure blanche postérieure et d'autre part, à un stade très avancé, le syndrome hydrocéphalie est tel, que tout examen de la moitié oculaire est bien souvent impossible. Nous avons rencontré cette éventualité dans bien des cas.

Par contre, au cours de l'évolution des tumeurs de l'épiphysse dont le volume est plus considérable, et l'évolution souvent rapide, il est infiniment plus logique de le rencontrer très souvent.

Il est possible que, ces tumeurs étant mieux connues, les malades étant vus plus tôt, on pense à rechercher systématiquement, non pas seulement des paralysies typiques, mais des troubles parétiques légers, une certaine paresse de mouvements associés des yeux, qui prendront, dans le tableau clinique, une grande importance. Nous avons déjà signalé, qu'il ne faut pas s'attendre à trouver des symptômes typiques, mais le plus souvent des signes ébauchés, dans les tumeurs de l'aqueduc, ce caractère tenant surtout au volume et à l'évolution lente de ces néoformations.

Nous venons de citer la lésion de la commissure postérieure comme répondant au syndrome de PARINAUD, ce qui nous amène à exposer l'interprétation anatomo-physiologique des paralysies de fonction.

De nombreux auteurs s'y sont attachés durant ces dernières années, et, si bien des points restent obscurs, un certain nombre de faits sont définitivement acquis. Un exposé rapide de nos connaissances sur les voies et les centres oculo-moteurs, en particulier suivant les idées récemment exposées par ALAJOUANINE et THUREL, nous permettra la compréhension des faits cliniques.

1°) VOIES ET CENTRES OCULO-MOTEURS.

On admet actuellement que l'exécution des mouvements oculaires associés est sous la dépendance d'un certain nombre de centres reliés aux noyaux oculo-moteurs.

L'existence de ces centres est établie avec certitude sur un ensemble de faits expérimentaux :

Le centre des mouvements volontaires ainsi que l'ont montré de nombreuses expériences (FERRIER, HORSLEY et SCHAFER, BECHTEREW, STEWART, MENDEL, SHERRIGTON et GRUNBAUM, HORSLEY et BEEWOR) est situé dans la zone pré-rolandique, au voisinage de l'aire motrice du facial, du grand hypoglosse, et du trijumeau.

Les centres des mouvements réflexes sont nombreux :

— lobe occipital pour les mouvements réflexes d'ordre visuel (Expérience de BECHTEREW, de LUCIANI et TAMBURINI, de SCHAFER);

— gyrus angulaire pour l'association et la coordination des mouvements réflexes de fixation oculaire. Sa destruction déterminerait une sorte « d'apraxie » oculaire (DUKE ELDER);

— labyrinthe pour les mouvements réflexes consécutifs aux changements de position de la tête dans l'espace, et pour les secousses nystagmiques obtenues lors des épreuves caloriques rotatoires et galvaniques.

Si l'existence des centres est certaine, la connaissance de leurs connexions avec les noyaux oculo-moteurs est, par contre, fort imparfaite : les connexions du centre cortical des mouvements volontaires avec les noyaux

oculo-moteurs, doivent suivre la voie pyramidale, ainsi que le montrent un certain nombre de faits anatomo-cliniques.

Celles du centre occipital empruntent un trajet mal défini, qui passe, semble-t-il, par le pulvinar.

Celles des centres d'origine labyrinthique emprunteraient le trajet des bandelettes longitudinales postérieures. Certains auteurs pensent que cette voie est en réalité plus complexe, et qu'elle présenterait avant d'atteindre les noyaux oculo-moteurs des relais cérébelleux et mésencéphaliques. C'est ce qui ressort des travaux de MUSKENS.

2°) COMMENT LES CENTRES AGISSENT-ILS SUR LES NOYAUX OCULO-MOTEURS ?

a) Les classiques, en particulier BARANY, admettent que l'action de différents centres sur les noyaux oculo-moteurs se fait, non pas directement, mais par l'intermédiaire de centres coordinateurs, supra-nucléaires; la localisation de ces derniers est très variable suivant les auteurs : hémisphère (BARTELS), tubercules quadrijumeaux (ADAMIK) et BEAUNIS), portion sous-quadrigémellaire (ANCELS et VOELKERS), mésocéphale (SPITZER), région voisine du noyau du VI (WERNICKE et BARANY), pourtour de l'Aqueduc de Sylvius, ou substance réticulée voisine (VON MONAKOW).

En réalité, l'existence de ces centres n'a jamais été prouvée. Anatomiquement ils n'existent pas, de plus, il n'est nullement indispensable de les invoquer pour expliquer les paralysies des mouvements associés des yeux. On ne les admet plus à l'heure actuelle.

b) Présentement, sans invoquer la notion de centres supra-nucléaires, on pense que chaque centre agit directement sur les noyaux oculo-moteurs, des deux côtés. « Les faisceaux longitudinaux postérieurs et la commissure blanche postérieure constituent de véritables chiasma moteurs. Ceux-ci suffisent à expliquer l'exécution de l'ordre de tourner les yeux dans telle ou telle direction, cet

ordre venant directement du centre volontaire ou des centres réflexes ». (ALAJOUANINE et THUREL).

Une lésion des faisceaux longitudinaux postérieurs et de la commissure blanche postérieure supprime donc les mouvements associés volontaires et réflexes des globes oculaires :

La lésion siège-t-elle à la commissure postérieure, les mouvements verticaux sont atteints; les faits anatomo-cliniques relatés, notamment par Clovis VINCENT, sont d'accord sur ce point avec le travail expérimental de MUSKENS.

La lésion siège-t-elle sur les faisceaux longitudinaux postérieurs, ce sont les mouvements de latéralité.

3°) COMMENT EXPLIQUER LES PARALYSIES DE FONCTION, EN PARTICULIER LE SYNDROME DE PARINAUD DANS LES TUMEURS DUCTALES ?

Il faut distinguer, comme pour les centres, deux types de paralysies de mouvements associés des yeux :

a) Les paralysies portant *sur les seuls mouvements volontaires*, avec conservation de l'activité réflexe des globes oculaires (Paralysies dissociées).

b) Les paralysies *complètes, absolues, supprimant à la fois les mouvements volontaires et les mouvements réflexes*.

Les paralysies dissociées ont pour substratum anatomique des lésions détruisant, soit les centres psychomoteurs du regard dans la zone pré-rolandique, soit les voies motrices qui les réunissent aux noyaux oculo-moteurs, en suivant la voie pyramidale, mais toujours au-dessus du mésocéphale.

Les paralysies complètes relèvent de lésions plus limitées dans leur étendue, et plus précises dans leur siège topographique.

Elles se localisent en effet dans le voisinage immédiat des noyaux oculo-moteurs au niveau de la commissure

blanche postérieure, et des faisceaux longitudinaux postérieurs, là où se trouvent rassemblées les différentes voies motrices de globes oculaires et les voies d'association qui les réunissent entre elles.

Ceci explique la possibilité de rencontrer un syndrome de PARINAUD au cours d'affections neurologiques variées (LHERMITTE, BOLLACK et FUMET, Clovis VINCENT, ALAJOUANINE et THUREL).

C'est dire qu'il existe deux variétés topographiques de syndrome de PARINAUD :

— *L'un comprend uniquement la paralysie des mouvements volontaires, c'est le syndrome de PARINAUD extra-mésocéphalique.*

— *L'autre comprend la paralysie et des mouvements volontaires, et des mouvements automatico-réflexes, c'est le syndrome de PARINAUD mésocéphalique.*

Il faudra devant toute paralysie de la verticalité, préciser le siège de la région en recherchant, outre les mouvements volontaires, les mouvements automatico-réflexes.

Mouvements réflexes d'origine sensorielle (bruits, odeurs, lumière), ils sont peu importants.

Mais surtout les mouvements réflexes déclenchés par des modifications de position de la tête, par rapport au tronc, mouvement compensateur déplaçant les yeux en sens inverse du déplacement de la tête, ce sont les plus importants, ils constituent l'élément le plus précieux dans l'étude de la dissociation des paralysies de fonction. La manœuvre qui les met en évidence (manœuvre d'ALAJOUANINE est facile, immédiatement et constamment exécutable, ces effets sont aisés à contrôler, et en général indiscutables.

II) Paralysie des nerfs moteurs de l'œil.

Les paralysies des nerfs moteurs de l'œil constituent encore un signe de très haute valeur, pour le diagnostic de localisation.

Plus fréquentes que les paralysies de fonction nous les avons rencontrées dans plus d'un quart des cas (six fois sur 19).

1°) PARALYSIE DE LA TROISIÈME PAIRE.

La plus importante à ce point de vue, est la paralysie de la III^e paire, la plus fréquente également. Nous la trouvons 3 fois, deux fois il s'agit d'une paralysie bilatérale, une fois on constate une paralysie légère d'un droit interne avec strabisme externe.

Cette paralysie de la III^e paire relève d'une atteinte directe ou d'une compression par la tumeur du noyau du nerf moteur oculaire commun. Ce dernier, nous l'avons vu se trouve situé dans l'étage supérieur du pédoncule cérébral, au-dessous des tubercules quadrijumeaux antérieurs, en pleine substance grise péri-sylvienne, et s'étend depuis le noyau du pathétique auquel il fait suite, jusqu'à la partie postérieure du III^e ventricule.

En réalité comme l'ont montré d'abord PERLIA, puis, BERNHEIMER et EDINGER dont la conception est encore admise aujourd'hui dans ses grandes lignes, il existe un groupe latéral qui gouverne la musculature extrinsèque, un groupe médian dont dépend la musculature intrinsèque. Aujourd'hui les controverses ne portent plus que sur la situation de centres de la musculature intrinsèque. Le groupe médian comprend deux noyaux, l'un pair, antéro-latéral, l'autre postéro-médian impair, qui constituerait le noyau de la convergence.

2°) PARALYSIE DE LA IV^e PAIRE.

Nous ne l'avons pas rencontré une seule fois malgré la situation analogue de son noyau plaqué derrière le III^e, au niveau des tubercules quadrijumeaux postérieurs.

3°) PARALYSIE DE LA VI^e PAIRE.

Elle est d'un intérêt bien moindre, nous avons rencontré deux fois cette paralysie, avec l'atteinte du droit externe qui en est la conséquence. Les deux fois, elle était unilatérale; quel est son mécanisme ? Sa fréquence dans les tumeurs cérébrales en général, la fait souvent rattacher à une hypertension intracrânienne. Cependant ce mécanisme explique difficilement l'existence de paralysie unilatérale. En tous cas cette conception même fait comprendre l'intérêt secondaire de l'atteinte du VI, à côté des paralysies du III et du IV qui ont seules une valeur localisatrice.

4°) PARALYSIES ASSOCIÉES DES NERFS MOTEURS DE L'ŒIL.

Ces paralysies peuvent être associées suivant différents modes, donnant lieu alors à une symptomatologie complexe et variable. Elles peuvent même aboutir dans le cas d'ophtalmoplégie totale, à une certaine fixité du regard, comme nous l'avons rencontré dans un cas.

Nous en aurons fini avec l'étude des paralysies oculaires, après avoir signalé la diplopie qui en est l'habituelle conséquence.

On devra en étudier les caractères, diplopie directe, diplopie croisée, et dans les cas peu nets, on saura la mettre en évidence par le port de verres de coloration différente.

CHAPITRE III

TROUBLES CEREBELLO-VESTIBULAIRES

Il nous paraît difficile de ne pas réunir dans un même chapitre, les troubles cérébelleux et vestibulaires habituellement intriqués, ce qu'explique facilement d'ailleurs, les rapports anatomiques étroits des voies de ces deux appareils.

Ces signes méritent également une place importante dans les symptômes cliniques des tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius, en raison de :

leur très grande fréquence;

des erreurs de diagnostic, qu'ils peuvent et qu'ils ont entraînés, avec les tumeurs de la fosse postérieure.

Bien souvent ces signes ont été suffisamment importants pour imposer une intervention par voie sub-occipitale, en règle désastreuse. Tous les auteurs qui ont étudié des cas d'obstruction de l'Aqueduc signalent que le diagnostic le plus difficile à éliminer était celui d'une tumeur de la région cérébelleuse (ORTON, SHELDON PARKER et KERNOHAN, PARKER et KERNOHAN, STOOKEY et SCARFF, Clovis VINCENT). Nous avons nous-mêmes relevé l'existence de troubles cérébelleux et vestibulaires dans 15 des 20 observations consultées.

I. — Troubles cérébello-vestibulaires.

Nous réunissons dans ce même paragraphe, différents troubles considérés selon les auteurs comme relevant d'une atteinte cérébelleuse ou cérébello-vestibulaire. De nom-

breux faisceaux entretiennent des relations étroites entre l'appareil vestibulaire et le cervelet; cette intimité se traduit par des altérations multiples, dont le rôle dans la fonction d'équilibration et d'orientation spatiale du corps est capital.

1°) TROUBLES KINÉTIQUES.

L'ataxie est, parmi les symptômes cérébelleux, celui qu'on rencontre le plus souvent. Elle prédomine en général aux membres inférieurs, la démarche est dite, incertaine, désordonnée, instable, chancelante, titubante, elle se fait avec un élargissement marqué du polygone de sustentation. Le plus souvent d'ailleurs les troubles de la démarche sont légers ou associés à des signes spasmodiques, parfois est signalé un talonnement net. Dans plusieurs cas, ces troubles, très accentués, immobilisaient le malade au lit. Nous les avons relevés dans une proportion de 75 % des cas; l'existence de latéropulsion ou de rétropulsion est notée dans 7 cas. Signalons enfin dans un cas, la constatation de dérochement des jambes, signe qui pour BARRE serait plutôt vestibulaire que cérébelleux.

Il faut néanmoins dans certains cas faire une analyse minutieuse de ces troubles, surtout lorsqu'ils sont légers, car il faut faire la part des troubles parétiques très fréquemment rencontrés, et en outre, des simples troubles psycho-moteurs qui sont le fait de l'obnubilation.

Aussi fréquente est l'ataxie des membres supérieurs : nous la rencontrons associée à celle des membres inférieurs, dans 12 cas; dans trois, elle est isolée, souvent même en raison des troubles de la marche, celle-ci est infiniment plus nette aux membres supérieurs. Dymétrie, hypermétrie, asynergie, adiadococinésie, apparaissent à des degrés divers. Certains auteurs américains, comme STOOKEY, insistent particulièrement sur la maladresse apparaissant lors des mouvements délicats des extrémités, trouble qui serait plus souvent rencontré que les autres. Cette mala-

dresse prendrait pour eux dans le tableau clinique, une importante valeur. Tous ces troubles sont le plus souvent bilatéraux; 4 fois, ils sont signalés d'un seul côté, ou tout au moins leur prédominance. Aux signes précédents, s'ajoute le tremblement, qui apparaît toutefois comme infiniment moins fréquent; nous l'avons relevé dans 5 observations. Il est le plus souvent léger, mais dans deux cas, il est signalé une trémulation incessante, une fois encore on le note comme premier symptôme de l'affection. Il faut là aussi, avant de rattacher ce signe à la série cérébelleuse, éliminer les parésies frustes qui le pourraient déterminer.

2°) TROUBLES STATIQUES.

Les troubles de l'équilibre statique existent dans 6 observations, soit dans un quart des cas. Parfois (un cas), ils rendaient impossible toute station debout; plus souvent (3 cas), ils entraînaient un certain degré d'instabilité avec oscillation et tendance à la chute, latéralement ou en arrière; dans deux cas l'instabilité n'existe qu'après occlusion des yeux, traduisant l'existence d'un signe de ROMBERG et encore, pour un malade, faut-il le sensibiliser.

3°) L'HYPOTONIE.

Rare, n'est signalée que dans deux cas où elle se montre bilatérale. Par contre dans un cas, on note que le tonus, normal aux membres supérieurs, était troublé aux membres inférieurs. Il existait une contracture en extension avec varo-équiniisme. Si l'on surmontait cette contracture, et si l'on portait la jambe en flexion sur la cuisse, on observait que le talon touchait la fesse sans résistance. On sait que dans certains cas, l'hypertonie peut faire partie du syndrome cérébelleux (GUILLAIN), ou peut-être dans ce cas, s'agissait-il d'un élément spasmodique.

Au total, les troubles cérébelleux ou vestibulaire exis-

tent, au cours des tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius, dans une très grande proportion des cas. Il ne semble pas y avoir de dissociation des troubles statiques et kinétiques, il nous paraissent exister d'une égale façon.

Quelle est l'explication de ces symptômes ? Sans entrer dans des discussions de pathogénie, toujours ouvertes, rappelons que le rôle du cervelet, capital pour André THOMAS est actuellement battu en brèche par de nombreux auteurs, notamment par BARRÉ, au profit du rôle des voies vestibulaires.

Dans le cas particulier, il nous paraît que l'explication du syndrome cérébelleux est simple. Il ne faut pas invoquer une compression du cervelet par les cornes postérieures des ventricules latéraux exagérément distendus, mais une atteinte des voies cérébelleuses et labyrinthiques comprimées au niveau du pédoncule cérébelleux supérieur, et l'on peut invoquer, soit la tumeur, soit l'hydrocéphalie.

II. — Troubles vestibulaires proprement dits.

A côté des signes précédents dont l'origine vestibulaire ou cérébelleuse peut être discutée, il est toute une série de troubles que l'on rattache habituellement à une atteinte des voies vestibulaires.

1°) LES VERTIGES.

C'est un signe de fréquence moyenne, nous l'avons rencontré trois fois. Ces caractères sont d'ailleurs dans toutes les observations assez peu étudiés, il s'agit semble-t-il d'un vertige banal, simple sensation d'éblouissement avec malaise.

2°) SIGNES OBJECTIFS.

a) *Le nystagmus.*

De tous les signes objectifs, le nystagmus est le plus im-

portant. Il est fréquemment rencontré (7 fois sur 20); dans 6 cas, il s'agit d'un nystagmus horizontal plus ou moins intense, dans le dernier on observe un nystagmus rotatoire.

Il semble que l'on puisse invoquer la compression de la bandelette longitudinale postérieure qui contient un fort contingent de fibres vestibulaires, le faisceau vestibulo-mésencéphalique. C'est par elle que s'établissent les connexions du VIII avec les noyaux oculo-moteurs. Ce système assure donc les réflexes vestibulo-oculogyres, et tient sous sa dépendance, mais non de façon exclusive, le nystagmus, ainsi que les réflexes toniques de la tête et du cou.

b) *La déviation segmentaire spontanée.*

Cette épreuve n'est entrée que de fraîche date dans l'examen clinique courant, nous trouvons signalé dans deux observations une déviation du bras et de la tête à gauche, et une déviation à gauche du bras gauche.

3°) EPREUVE INSTRUMENTALE.

Les épreuves instrumentales ne sont pas souvent mentionnées dans les observations que nous avons étudiées. Nous les trouvons quatre fois. Dans une observation d'ORTON, on signale que les résultats de l'examen labyrinthique furent interprétés comme indiquant une lésion supratentorielle. Dans les 3 autres (observations I, II et III), les examens pratiqués par AUBRY, offrent des conclusions variables : hyperexcitabilité vestibulaire à l'épreuve calorique, réaction entièrement normale, légère hypoexcitabilité labyrinthique gauche, avec légère hyperexcitabilité droite, aux épreuves caloriques habituelles. L'interprétation de ces résultats est compliquée du fait de l'existence des troubles dûs à l'hypertension intracrânienne, ceux-ci, ont le sait, ont donné lieu à de vives discussions. RUTIN semble être le premier à avoir attiré l'attention sur l'hyperexcitabilité des canaux semi-circulaires; FISCHER, cons-

tate une excitabilité anormale pour le stimulant calorique et rotatoire; EAGLETON donne comme formule, l'hypoexcitabilité des canaux verticaux. ALFANDARY, dans une thèse où il expose les idées de BARRÉ, critique les tests d'EAGLETON qui lui semblent loin d'être constants. AUBRY admet qu'une hypertension aiguë ou une hypertension chronique à son début, donne dans un premier temps peu de troubles vestibulaires, ceux-ci étant d'ordre irritatif, d'où hyperexcitabilité; dans un deuxième temps, si l'action de l'hypertension se prolonge, elle agirait probablement par l'élément nerveux lui-même, d'où hypoexcitabilité. En définitive, il paraît impossible dans le cas qui nous occupe, de se faire une idée sur les troubles labyrinthiques, surtout à cause des troubles surajoutés dûs à l'hypertension intracranienne, qu'il faut bien se garder de considérer comme des signes de localisation.

CHAPITRE IV

TROUBLES DE LA MOTRICITE, DE LA SENSIBILITE, ET DES REFLEXES. ETAT DE CONTRACTURE, PARALYSIE DES NERFS CRANIENS AUTRES QUE LES NERFS OCULO-MOTEURS

I) Troubles de la motricité.

Les troubles moteurs ne sont pas rares, puisque nous les rencontrons 8 fois sur 20. On constate deux fois une simple diminution de la force musculaire des 4 membres, prédominant sur les raccourcisseurs et une gêne douloureuse de la marche; 5 fois est signalée une hémiparésie, ou une monoparésie. Dans un seul cas, il s'agit d'une paralysie complète des membres inférieurs, mais c'est à une période tardive.

Ces troubles s'expliquent très facilement par une compression de la voie pyramidale dans le pied du pédoncule.

II) Troubles de la sensibilité.

Ils sont pratiquement nuls, nous n'avons trouvé que dans un cas des troubles subjectifs légers, consistants en fourmillements et en engourdissement des extrémités. Nous n'avons relevé aucun trouble des différentes sensibilités, superficielle et profonde.

Il était d'ailleurs logique de supposer à priori leur absence, en raison du petit volume des tumeurs, et de la situation latérale des voies sensitives.

III) Troubles des Réflexes.

Ceux-ci sont très fréquents (11 fois sur 20). Les modifications des réflexes tendineux sont variables, avec une grande prédominance pour l'exagération. Un signe de Babinski peut accompagner l'une ou l'autre des modifications.

1°) TROUBLE DES RÉFLEXES TENDINEUX.

a) *Exagération.*

L'exagération des réflexes tendineux est le type habituellement rencontré : nous la constatons 9 fois. Cette hyper-réflexivité est presque toujours bilatérale; en règle, elle n'existe qu'aux membres inférieurs, nous ne l'avons constatée qu'une seule fois aux quatre membres. Elle s'accompagne souvent de clonus du pied.

L'exagération des réflexes tendineux, traduit une lésion du faisceau pyramidal comme le montre l'existence d'un signe de Babinski constaté dans tous les cas. Cette atteinte, nous le répétons, est facile à expliquer par l'hydrocéphalie, plutôt que par une compression à distance par la tumeur, de la voie motrice dans le pied du pédoncule.

b) *Diminution et abolition.*

C'est une constatation infiniment plus rare. Nous la relevons deux fois : soit affaiblissement d'un rotulien et d'un péronéo-fémoral postérieur (obs. I.), soit diminution marquée de tous les réflexes tendineux, dans ce dernier cas, il existe néanmoins une extension bilatérale franche de l'orteil.

Pour faire la transition entre ces deux modes de troubles de la réflexivité, signalons une observation où les réflexes des membres inférieures sont variables, à des examens différents tantôt normaux, tantôt vifs, tantôt diminués.

Comment interpréter la diminution des réflexes tendineux ? La diminution ou l'abolition des réflexes, constatée dans un grand nombre de cas de tumeurs cérébrales, plus particulièrement dans celle de la fosse postérieure, a fait l'objet de multiples travaux, la plupart relatifs aux tumeurs du 4^e ventricule.

Parmi les nombreuses théories, signalons celles de VAN GEHUCHTEN, reprise d'ailleurs par VAN BOGAERT, qui considère ce symptôme comme le corollaire de l'hypotonie et l'explique par une lésion du système cérébello-rubro-spinal.

Le rôle de l'hypertension intracrânienne paraît, là encore, plus vraisemblable. Elle agit par étirement des racines postérieures : ceci explique que l'on puisse rencontrer l'abolition dans toutes les variétés de tumeurs intracrâniennes et qu'elle puisse être limitée à quelques réflexes ou même à un seul. Cette opinion est d'ailleurs confirmée par les expériences de MONTGOMERY et LUCKARD : ces deux auteurs élevant artificiellement la pression du L. C. R. jusqu'au voisinage de celle de la carotide, ont réussi à obtenir une diminution ou une abolition brusque du réflexe rotulien, parfois précédée d'une exagération.

2°) TROUBLES DES RÉFLEXES CUTANÉS.

Le signe de Babinski est, nous l'avons vu, fréquent, puisque rencontré dans 9 observations. Il est habituellement bilatéral (8 fois), exceptionnellement unilatéral (1 fois).

Sans y insister davantage, nous signalerons la diminution ou l'abolition des réflexes cutanés abdominaux, rencontrés dans 5 cas, bilatérale 4 fois.

Ces troubles des réflexes, en particulier l'exagération, viennent compléter le syndrome de compression pédonculaire.

3°) RÉFLEXES PROFONDS DU COU.

C'est un symptôme auquel les auteurs américains semblent attacher une très grande importance, ils signalent dans deux cas une exagération des réflexes de MAGNUS et KLEIN, dans la majorité des observations, ils ne semblent pas avoir été recherchées.

IV) Contracture.

Nous avons rencontré dans cinq cas, un état de contracture : méningé 4 fois, et pyramidal.

Ces états méritent qu'on s'y attache, non pas du point de vue localisation, mais du point de vue pronostic. Un de nos malades (Obs. 3) avait présenté quelques temps avant son entrée à l'hôpital une crise brusque avec raideur de la nuque, et douleurs l'obligeant à maintenir la tête en hyperextension, raideur des muscles des membres. Cette crise avait persisté deux jours. Elle s'était terminée progressivement, et par bonheur, une ponction lombaire pratiquée à ce moment, n'avait pas entraîné d'accident. Dans deux autres observations nous trouvons un syndrome semblable. Dans une autre (obs. I) on note l'attitude anormale de la tête figée en hyperextension.

Dans un autre cas, on note un signe de KERNIG net. Enfin on signale à deux reprises, une contracture, qui dans un cas, paraît sûrement d'origine pyramidale.

Hormis cette dernière qui se passe de commentaires, dans les autres cas il semble bien qu'on ait là l'ébauche de crises postérieures, les « cérébellar fits » de HUGHLINGS JACKSON. Ces crises constituent, surtout lorsqu'elles sont précoces, un symptôme de localisation de la tumeur dans la fosse postérieure, mais on les observe souvent aussi dans les tumeurs des hémisphères, s'accompagnant d'engagement temporal (J. LE BEAU), nous voyons qu'elles se rencontrent également dans les tumeurs du tronc cérébral.

Classiquement, pour CUSHING, BAILEY, WALSH, ces

crises sont l'expression de l'asphyxie des « centres » bulbaires. La première réponse des centres à l'anoxémie aiguë, est en effet une excitation violente, de même qu'au cours d'une infection aiguë, telle que le Tétanos. L'asphyxie des centres serait la conséquence de la compression bulbaire par l'engagement des amygdales cérébelleuses. Mais on peut, comme l'a fait K. WILSON, entre autres, envisager un autre mécanisme : celui d'une crise de « décérébration » d'un phénomène transitoire réalisant une rigidité décérébrée, c'est-à-dire, au lieu d'une excitation, un phénomène de libération. Les expériences de SHERRIGTON, de RADEMAKER, de BAYET, de PENFIELD, ont éclairé notre compréhension de la rigidité décérébrée; on sait qu'elle est due à la libération des centres situés dans la région bulbo-protubérantielle. Ceux-ci sont normalement inhibés par trois formations : noyaux rouges et voie cortico-rubro-spinale, dont le rôle est capital (RADEMAKER), voie cortico-spino-pyramidale, bien moins importante et enfin cortex palléo-cérébelleux (BRENNER). Le tronc cérébral est physiologiquement sectionné entre les noyaux rouges et les noyaux de Deiters. La R. D. est une libération des noyaux de Deiters. On nous objectera qu'une semblable compression peut difficilement être réalisée par les tumeurs de petit volume qui oblitérent l'Aqueduc, alors qu'elle est parfaitement explicable dans les cas de volumineuses tumeurs du tronc cérébral. Cependant, lors des grandes dilatations ventriculaires, et Clovis VINCENT a insisté plusieurs fois sur ce point, le bourrelet du corps calleux descend bloquer la face postérieure des péduncules cérébraux. Ce qui comprime le tronc cérébral et l'Aqueduc, tendant à augmenter encore la dilatation ventriculaire. Il ne s'agit d'ailleurs dans nos cas, que de crises ébauchées qui se rapprochent sans les atteindre, des états de décérébration. On comprend néanmoins que nous ayons souligné chez le malade de notre observation, l'évolution sans accident de la ponction lombaire.

V) Paralysie des nerfs craniens autres que les nerfs oculomoteurs.

A côté de l'importance fondamentale des paralysies oculaires, l'atteinte des autres paires craniennes, hormis celle de la VIII^e ne présente qu'un intérêt secondaire.

Trijumeau : dans un cas nous relevons des troubles sensitifs, dans la zone trigéminal, troubles subjectifs, hypoesthésie tactile, abolition du réflexe cornéen (BEAUDOUX et REICHERT).

Facial : l'atteinte de la VII^e paire est un peu plus fréquente. Elle est signalée dans 3 observations. Il s'agit d'ailleurs, comme dans tous les cas, d'une parésie plus que d'une paralysie véritable; elle est toujours unilatérale, là encore on peut rattacher cette atteinte à la compression du pédoncule par l'hydrocéphalie.

Auditif : nous n'aurons en vue que les lésions du nerf cochléaire, celles du nerf vestibulaire ayant déjà été précédemment étudiées. Cette atteinte est rare, nous la relevons trois fois, elle peut se manifester par des symptômes, d'ordre irritatif : les bourdonnements d'oreille, ou de déficit, diminution de l'acuité auditive ou surdité véritable. L'explication de ces signes auditifs se trouve facilement dans les lésions de la voie acoustique (REIL latéral) au niveau des tubercules quadrijumeaux postérieurs. Leur existence constitue donc un signe important de localisation. On peut s'étonner que l'atteinte de l'audition ne soit pas plus souvent rencontrée, mais nous n'avons vu que dans bien des observations l'examen de VIII^e paire n'était pas mentionné. Peut-être aurait-elle été plus fréquemment rencontrée si cet examen avait été systématique.

En résumé, en dehors des paralysies des oculomoteurs, l'atteinte des nerfs craniens voisins dans les tumeurs obliquant l'Aqueduc est rare, seule, mais peu fréquente, l'atteinte du nerf auditif présente une valeur localisatrice non négligeable.

CHAPITRE V

LE SYNDROME INFUNDIBULAIRE

De toutes les parois ventriculaires, celle qui offre la moindre résistance, étant donnée sa constitution, est la paroi ventrale du 3^e ventricule : sous l'influence de l'hypertension l'infundibulum se dilate, réalisant une véritable hernie en forme de bulle, et qui cède facilement au cours de l'extraction nécropsique du cerveau. Il s'en déduit plusieurs conséquences : outre la compression du chiasma optique, la compression de l'hypophyse, dont la dilatation et l'aplatissement de la selle turcique sont les témoins radiologiques; enfin l'altération des éléments du plancher du 3^e ventricule. Il en résulte que, au cours des tumeurs de l'Aqueduc nous allons pouvoir rencontrer des perturbations endocrino-végétatives.

Syndrome d'hypopituitarisme.

TROUBLES STATURAUX ET PONDÉRAUX. — BOURNEVILLE et NOIR depuis longtemps déjà avaient noté la fréquence des troubles de l'état général chez les hydrocéphales, ils avaient insisté sur l'adipose habituelle, la petitesse de la taille, les retards de la dentition, les perturbations pubertaires.

Actuellement, on classe ces troubles endocriniens en deux grandes variétés qui correspondraient à l'hyper ou à l'hypopituitarisme. Cette classification un peu simpliste ne constitue, et nombre d'auteurs partagent cette opinion, qu'une position d'attente que des faits quotidiens se chargent d'ébranler. La preuve en est fournie par la

fréquence des syndromes dystrophiques dissociés, ou s'intriquent de façon variable et souvent paradoxale, les symptômes d'hyper et d'hypofonctionnement.

Quoiqu'il en soit, on peut constater au cours des distensions du 3^e ventricule : des troubles de la croissance staturale; chez les sujets jeunes la taille ne croit plus ou à peine, à partir du moment où l'affection commence à évoluer; des troubles de la croissance pondérale ou mieux des troubles du métabolisme des lipides. Le plus souvent c'est une adiposité anormale, l'installation en est progressive, parfois véritable symptôme de début. Cette adiposité est plus caractéristique par sa topographie que par son intensité; elle siège de préférence au tronc, déterminant soit une hypertrophie graisseuse des seins, soit à l'abdomen, aux fesses et à la racine des membres, en faisant paraître grêles les extrémités. Lorsqu'elle est généralisée, elle contribue à donner au sujet un aspect infantile, et aux adolescents un aspect plus ou moins féminin.

Nous avons retrouvé trois fois, dans les observations étudiées, l'existence de tels troubles; deux fois on note que les sujets présentaient un « habitus pituitaire » sans précision (PARKER et KERNOHAN). Une fois on signale que le sujet avait augmenté de poids d'une façon considérable, son métabolisme basal mesuré à deux reprises montrait une diminution importante moins —18, —25, comme il est habituel en pareil cas.

TROUBLES SEXUELS. — Les troubles de l'évolution pubérale, arrêt ou insuffisance de développement des organes génitaux externes et des testicules, aplasie utéro-ovarienne, non apparition des règles; non apparition des caractères secondaires, hypotrichie dans les deux sexes, sont fréquemment associés aux troubles précédents. Notons que chez l'adulte, la diminution ou la disparition de la fonction sexuelle chez l'homme, l'aménorrhée chez la femme constituent un symptôme très important. Nous ne l'avons trouvé que dans une observation, mais il est vraisemblable que, si l'interrogatoire était systématiquement orienté du

côté des troubles sexuels, ce sont là des symptômes que l'on trouverait plus souvent.

Syndrome d'hyperpituitarisme. -- Moins classiques sont les troubles d'hyperfonctionnement, sur lesquels cependant des publications récentes sont venues attirer l'attention.

La macrogénitosomie précoce (syndrome de PELLIZI) avait été, jusqu'à ces dernières années, considérée comme propre aux tumeurs de la pinéale. Les observations de HEUYER, LHERMITTE, DE MARTEL, Cl. VOGT, André THOMAS et SHAEFFER sont venues confirmer que, tout au moins chez le garçon, à la période prépubertaire, les lésions intéressant la région de l'infundibulo-tuber, peuvent se traduire par un syndrome de PELLIZI tout à fait caractéristique.

On rencontre encore toute une série d'états voisins de ce syndrome, qui s'en rapprochent par l'existence d'hyperplasie somatique accompagnée ou non d'adiposité et de pilosité anormales, s'en différenciant par l'absence de développement génital anormal; toutes les transitions peuvent se voir entre ces différents faits.

Nous n'insisterons pas sur la description clinique, on trouve le même développement prématuré de la stature et dans certains cas, le même développement du système pileux que précédemment. Par contre, les organes géniteux sont normaux ou anormalement petits (RAYMOND et CLAUDE).

Nous possédons une observation (Obs. 3) qui mérite d'être intégrée dans un tel syndrome. Notre malade âgée de 16 ans, présentait une taille anormale pour son âge (1 m. 76) et pesait 82 kg. Ces extrémités étaient anormalement développées, ses organes génitaux étaient normaux pour son développement somatique.

SYNDROME INFUNDIBULAIRE DE CLAUDE ET LHERMITTE. — Les symptômes qui le composent constituent les meilleurs éléments du diagnostic topographique des lésions du plan-

cher du 3^e ventricule; hypersomnie, polyurie, glycosurie, troubles de la régulation thermique et vaso-motrice.

Nous ne reviendrons pas sur l'hypersomnie dont nous avons signalé l'importance. Pour FULTON et BAILEY, elle serait le signe majeur du « syndrome de la substance grise qui entoure l'orifice antérieur de l'Aqueduc de Sylvius ».

Nous n'avons rencontré que deux fois l'existence d'un diabète insipide, avec une polyurie discrète mais suffisante néanmoins, pour qu'on en puisse poser le diagnostic.

Dans un autre cas, on signale la présence d'une hyperhydrose marquée, symptôme mineur rattaché par Cl. Vogt aux autres troubles végétatifs. Nous n'avons trouvé aucun des autres grands symptômes.

Au total, on voit donc qu'il existe, bien qu'assez rarement des troubles infundibulo-tubériens. Leur existence n'est d'ailleurs pas un fait nouveau, elle a déjà été constatée au cours des hydrocéphalies. Néanmoins, tous ces troubles relevant de la distension du 3^e ventricule, que ce soit le syndrome chiasmatique, les symptômes hypophysaires ou infundibulo-tubériens, n'ont jamais que le caractère d'une ébauche et sont d'apparition tardive, ils se présentent le plus souvent avec une discrétion qui oblige à les rechercher. Ils s'opposent aux troubles nets et bien définis, telles que les provoquent les tumeurs du plancher du 3^e ventricule. Cette valeur négative, en quelque sorte, présente une certaine importance pour le diagnostic. Dans le cas des tumeurs de l'Aqueduc, associées aux autres symptômes, elle pourra servir à éliminer le diagnostic d'une tumeur du 3^e ventricule, et faire soulever l'hypothèse d'une lésion plus postérieure.

CHAPITRE VI

PONCTION LOMBAIRE

PONCTION VENTRICULAIRE — EPREUVE COLOREE

Lorsque l'examen clinique a permis de supposer l'existence d'une oblitération de l'Aqueduc de Sylvius, faut-il pratiquer une ponction lombaire ? Quels sont les résultats que peut donner cet examen ? N'est-il pas exempt de dangers ? Entre toutes les observations étudiées, nous trouvons quatre fois mention d'une ponction lombaire, d'ailleurs avec des résultats incomplets. Il est signalé une fois une hypertension à 60, quatre éléments cellulaires, une augmentation de l'albumine à 1 gr. Deux autres fois, on signale que le L. C. R. est normal. Dans le dernier cas, on note une hyperalbuminose à 1 gr.

Quels seraient les résultats que l'on pourrait obtenir d'un tel examen systématiquement pratiqué ?

Le chiffre de tension ne pourrait guère nous fournir de renseignement important. On sait que, même lorsqu'il y a grosse hypertension dans les ventricules latéraux, celle-ci peut être normale ou peu exagérée (hydrocéphalie bloquée).

L'épreuve de QUECKENSTED a été utilisée par TRETIAKOFF qui, au cours des oblitérations aiguës de l'Aqueduc de Sylvius, a voulu faire de l'imperméabilité partielle des voies circulatoires du L. C. R. associée à la léthargie « un véritable syndrome de l'aqueduc de Sylvius ».

En effet, s'il existe un obstacle aux voies d'échappement du L. C. R. vers le lac spinal, l'augmentation de tension restera purement intracrânienne et n'aura pas de traduc-

tion manométrique rachidienne. Mais cette épreuve n'a qu'une signification purement d'hydraulique générale, et n'indique nullement le siège de l'oblitération qui peut aussi bien se trouver au niveau des trous de LUSCHKA. En dernier lieu, il n'est pas sûr que l'épreuve de QUECKENSTED, qui a une valeur immense dans le diagnostic des compressions spinales, réponde avec autant de rigueur lorsqu'il existe un blocage encéphalique. D'autre part, pour TRETIAKOFF, elle n'aurait de valeur qu'associée à la léthargie, or ce symptôme est, nous l'avons vu, inconstant, absent ou remplacé par la simple torpeur des grandes hypertensions intracraniennes.

La recherche de la chute tensionnelle après soustraction de liquide n'aurait pas non plus un grand intérêt pratique. L'analyse du liquide céphalo-rachidien, pour certains auteurs présenterait une très grande importance. Pour GLETTENBERG en particulier, la diminution du taux de l'albumine constituerait « un signe certain d'obstruction de l'Aqueduc de Sylvius ». Dans trois cas d'obstruction, il constate cette diminution et donne les conclusions suivantes : « on peut à mon avis expliquer cette baisse de l'albumine par ce fait qu'en raison de la tension normale du liquide, il n'y a pas d'engagements cérébelleux qui donne généralement un blocage des espaces sous-arachnoïdiens spinaux. D'après mon expérience de nombreux cas observés, l'albumine est d'autant plus élevée que l'engagement des amygdales est plus élevé. De plus, du fait de la situation haute de l'obstruction, le liquide produit dans le 4^e ventricule, arrive sans encombre dans les espaces sous-arachnoïdiens ».

Nous pouvons objecter à ces conclusions les arguments suivants : du fait d'une hydrocéphalie, bloquée, par occlusion de l'Aqueduc, le liquide produit par le 4^e ventricule n'a aucune raison de présenter une diminution de la teneur en albumine.

Il n'est pas exact que l'engagement des amygdales cérébelleuses ne puisse se voir au cours des oblitérations de

l'Aqueduc, et d'ailleurs ce n'est pas uniquement à cet engagement qu'est dû l'élévation du taux d'albumine, celle-ci est plus souvent dûe aux processus de résorption d'éléments néoplasiques détruits, qu'à un blocage qui devrait être très important pour produire une telle élévation.

En dernier lieu, cet auteur invoque un dernier argument qui lui paraît contribuer à cette diminution du taux d'albumine. Il pense : « qu'en raison de l'hypertension considérable réalisée par l'obstruction de l'Aqueduc, le L. C. R. peut passer du 3^e ventricule dans la citerne de la grande veine de Galien, grâce à un amincissement et à une perforation de la lepto-méninge à l'extrémité distale du 3^e ventricule », mais si cela était, et nous avons vu qu'une telle dérivation accidentelle était possible, rien n'empêcherait le L. C. R. de gagner les vastes aires de résorption de la convexité et il n'y aurait plus d'hydrocéphalie.

Au total, ni l'étude de la tension du L. C. R. ni les chiffres d'albumine de ce liquide ne nous paraissent présenter d'intérêt dans le diagnostic des oblitérations de l'Aqueduc de Sylvius.

Par contre, la ponction lombaire nous semble entraîner ici de sérieux dangers. On sait que les hypertendus crâniens sont fragiles, en équilibre tensionnel instable, et il y a toujours lieu de craindre chez eux l'engagement des agmydales cérébelleuses, à la suite d'une compression ou d'une décompression. Plus encore que les hypertensions n'entraînant pas de blocage des voies d'écoulement du liquide, les hydrocéphalies obstructives sont sensibles à de telles variations de pression.

Il nous semble que la ponction lombaire, doit être formellement proscrite, dès que l'on a soupçonné la possibilité d'une oblitération de l'Aqueduc. C'est d'ailleurs, on le sait, une règle générale que de s'abstenir de P. L. lorsqu'il existe une stase papillaire.

Ponction ventriculaire.

La ponction ventriculaire ne nous paraît pas avoir

jamais été utilisée dans un but diagnostique. Sa valeur est d'ailleurs reléguée à l'arrière-plan depuis la pratique de la ventriculographie.

Par contre, la ponction ventriculaire combinée à la ponction rachidienne a été utilisée par certains auteurs, dont STOOKEY, pour comparer les résultats des épreuves manométriques. Il conclut que ce procédé ne peut être que d'une aide très relative, probablement parce que le liquide du 4^e ventricule, remplissant la citerne basale et les espaces sous-arachnoïdiens spinaux doit réagir, après compression jugulaire, comme le liquide des ventricules latéraux. Ce résultat est d'ailleurs en contradiction avec celui obtenu par TRETIAKOFF, antérieurement cité.

De toutes façons, ces épreuves nous l'avons dit, comportent un danger réel, qu'il est préférable d'éviter.

Epreuve colorée.

L'épreuve colorée consiste à injecter une teinture dans un ventricule et rechercher sa présence dans le sac spinal. Cette épreuve nous paraît encore inutile : si le résultat est négatif, si le liquide n'est pas retrouvé dans le sac lombaire, il ne nous renseigne pas sur le point capital du diagnostic : l'obstacle siège-t-il au niveau des trous de Luschka ? ou au niveau de l'Aqueduc ? Faut-il intervenir par voie sub-occipitale, ou par voie antérieure.

D'autre part, il existe des cas d'oblitération incomplète qui ont la même valeur que l'oblitération totale au point de vue pronostic et dans ce cas la teinture peut très bien passer dans le canal spinal.

En dernier lieu, l'inverse peut se produire, défaut de passage de la substance colorante, alors que l'oblitération est incomplète ou qu'il n'y a même pas d'oblitération. Ce fait a été prouvé dans certains cas, où l'encéphalographie par voie lombaire a montré la présence de bulles d'air dans les ventricules alors que l'injection de teinture dans ces mêmes ventricules ne montrait pas le passage en sens inverse.

Au total ces différents examens, ponction lombaire,

ponction ventriculaire, ponction combinée, injections ventriculaires de substance colorante ne nous paraissent pas présenter un grand intérêt diagnostique, ils sont par contre dangereux, nous pensons donc qu'il est préférable de s'en abstenir.

CHAPITRE VII

RADIOGRAPHIE DU CRANE

Les renseignements fournis par la radiographie sont de peu d'importance, ils ne font que confirmer les données de la clinique sans apporter davantage de précisions sur l'étiologie de l'hydrocéphalie.

Souvent d'ailleurs, il est difficile d'obtenir des images précises, en raison de la grande quantité de liquide qui diffracte les rayons.

La disjonction des sutures, avec ses dentelures en aiguilles caractéristiques, est fréquemment rencontrée, elle n'est fonction que de l'âge du malade.

Il en est de même des impressions digitales.

Quant aux modifications de la selle turcique, elles sont analogues à celles que l'on rencontre au cours de toutes les tumeurs intracrâniennes, notamment postérieures, avec hydrocéphalie importante.

Ce sont : une diminution de hauteur avec légère augmentation de sa largeur, usure ou aplatissement ou aspect flou des clinoides, quelquefois effondrement du bord antérieur de la selle. On sait que tous les intermédiaires peuvent se voir entre l'aspect symptomatique d'hypertension et l'aspect localisateur d'une tumeur sellaire. Ce n'est donc pas encore l'examen radiologique qui pourra nous aider dans l'établissement du diagnostic. D'autant plus que des images induisant en erreur peuvent se voir, ainsi dans une observation note-t-on l'existence de calcifications en amas dans la région épiphysaire et l'on sait qu'il s'agit là, chez un sujet jeune, d'un symptôme présentant une certaine importance, dans le diagnostic des tumeurs pinéales.

CHAPITRE VIII

CONCLUSIONS CLINIQUES

Nous avons étudié d'une façon analytique, chacun des symptômes que nous pouvons rencontrer au cours des oblitérations de l'Aqueduc. Nous allons maintenant essayer d'en faire une synthèse, et tenter d'établir, sinon un syndrome, tout au moins un ensemble de signes qui permettront d'avancer le diagnostic oblitération de l'Aqueduc par une lésion limitée tumorale ou inflammatoire.

Dans l'ensemble il nous paraît qu'il faille s'appuyer sur des arguments plutôt négatifs. En présence d'une petite tumeur, l'oblitération du système ventriculaire est responsable de la majorité des symptômes; ceux-ci sont, en général, bien plus le fait de la distension ventriculaire, que de l'atteinte des tissus environnants.

Nous avons vu que, dans presque tous les cas, on se trouvait en présence de signes évoquant une lésion chiasmatique, et de signes évoquant une lésion cérébelleuse; comme nous le verrons ultérieurement, ce sont là en effet, les deux grands diagnostics entre lesquels on hésite le plus souvent. Ainsi que le font remarquer BYRON STOOKEY et JOHN SCARFF, il semble que l'on ait toujours tendance à accorder trop d'importance, soit à l'un, soit à l'autre de ces deux syndromes et pas assez de poids à leur combinaison.

La constatation de symptômes indiquant également une lésion cérébelleuse et chiasmatique, doit suggérer l'hypothèse d'une lésion mésencéphalique. D'autre part il faut attacher une grande importance aux symptômes oculaires, et en particulier à l'état des réflexes pupillaires. Loin de

présenter la netteté qu'ils ont au cours des tumeurs volumineuses de la région quadrigéminal, ils affectent au contraire, une allure discrète, paresse de la contractilité pupillaire, diminution ou affaiblissement du réflexe à la lumière. De plus, bien plus fréquemment qu'au cours des lésions du 3^e et du 4^e ventricule, nous rencontrons des troubles moteurs d'ordre parétique, par lésions des noyaux du III.

Au total, le tableau clinique est celui d'une tumeur cérébelleuse atypique ou d'une lésion chiasmatique atypique. Quand ces deux lésions sont suspectées ensemble, on doit pouvoir envisager l'éventualité d'une lésion limitée de l'Aqueduc. Quelle est cette lésion ? Sténose néoplasique ou non néoplasique ? Si l'on en arrive à ce stade, il est relativement facile, pensons-nous, de pousser plus loin le diagnostic. Les signes cliniques en eux-mêmes ne pourront servir en rien, car les deux tableaux sont absolument identiques. Il y a en effet bien peu de différence entre l'oblitération de l'Aqueduc par simple accollement des parois ou par une minuscule tumeur agissant de la même façon que l'épendymite sans léser les tissus environnants. Seule l'évolution tranchera. Nous avons vu que celle des tumeurs était relativement courte, elle ne dépassait pas trois ans, par contre celle des oblitérations non tumorales est longue. L'interrogatoire révélera l'existence de céphalée datant de l'enfance, entrecoupée de crises plus ou moins violentes, que l'on rattachera sans peine à des poussées d'hypertension intracrânienne. L'histoire est celle de ces sujets que ROBACK a qualifié comme « ayant un facteur de sécurité réduite pour le drainage ventriculaire ». Souvent comme nous l'avons vu un traumatisme même peu important vient rompre cet équilibre instable et précipiter l'apparition de l'hydrocéphalie. De plus, dans certains cas, il est possible de retrouver la notion de l'élément infectieux initial, qui s'est accompagné, immédiatement ou un peu plus tard, de signes d'hypertension. Enfin, et beaucoup plus que dans les infections tumorales, parce que d'installation plus ancienne, on pourra rencontrer le

symptôme hydrocéphalie. Non pas une hydrocéphalie nettement extériorisée, mais une de ces hydrocéphalies légères à début tardif, caractérisée par une augmentation peu importante du volume de la tête, (quelques centimètres), une légère circulation collatérale fronto-temporale et surtout par un bruit de pôt fêlé à la percussion, assez caractéristique. Au total, en fait de syndrome, nous insisterons sur l'absence de signes propres aux lésions limitées de l'Aqueduc et par contre, sur des signes flous, atypiques, ébauchés, qui, par leur combinaison, évoquent à la fois deux localisations : chiasma et fosse postérieure, sans que l'une ou l'autre de celles-ci présente suffisamment de symptômes pour faire pencher la balance en sa faveur.

Plus simplement encore, nous pensons que dans certains cas, la constatation d'une hydrocéphalie ventriculaire isolée à début tardif, doit entraîner de ce fait en raison de la seule notion de fréquence le diagnostic d'oblitération de l'Aqueduc de Sylvius.

Il est en effet bien rare que les tumeurs cérébrales courantes puissent entraîner une telle hydrocéphalie, sans s'accompagner de signes de localisation précise par atteinte des différents nerfs craniens, ou de la région thalamo-hypothalamique. Seule l'hydrocéphalie obstructive par arachnoïdite de la fosse postérieure est susceptible de réaliser un tableau semblable. En définitive, on voit combien sont douteux les résultats de l'examen clinique, seule la ventriculographie pourra permettre le diagnostic des oblitérations de l'Aqueduc de Sylvius.

CHAPITRE IX

EVOLUTION

L'étude de l'évolution des tumeurs de petit volume oblitérant l'Aqueduc de Sylvius, présente un certain intérêt. Non pas qu'il s'agisse d'une variété spéciale de tumeurs, (nous verrons au chapitre histologique qu'il s'agit au contraire de néoformations tout à fait banales) mais parce que leur situation entraîne beaucoup plus rapidement, que pour toutes les autres étiologies, l'oblitération du canal et l'apparition de symptômes graves.

Ceci a son importance, nous le verrons, pour le diagnostic des oblitérations néoplasiques ou non-néoplasiques.

Les tumeurs de l'Aqueduc, par rapport aux autres tumeurs de la région évoluent d'une façon relativement lente, puisque si nous regardons le tableau ci-contre, nous voyons que la durée maxima d'évolution, dans bien des cas atteint trois années :

Durée de la maladie.

Durée	Nombre de cas	Pourcentage
Non établie	2	10
3 mois	2	10
6 mois	1	5
9 à 12 mois	5	25
15 à 18 mois	2	10
2 à 3 ans	8	40
Total	20	100

Cette évolution est, dans l'ensemble, progressive, entrecoupée d'épisodes subaigus ou aigus qui correspondent à des crises d'hypertension. Cependant en comparaison avec les oblitérations non tumorales, ces périodes d'aggravation paraissent moins fréquentes, et en tout cas lorsqu'elles se produisent, il est bien rare de les voir rétrocéder, à l'opposé de ce qui se passe dans les oblitérations d'origine inflammatoire.

Sans doute, faut-il incriminer le rôle de l'œdème cérébral qui manque dans les occlusions non tumorales. A l'occasion d'un accoup d'hypertension, l'oblitération jusque-là partielle se complète, et l'œdème développé autour de la tumeur maintient cette oblitération. A l'opposé dans les occlusions d'origine inflammatoire ou dues à des malformations, l'absence du facteur œdème fait que la crise hypertensive étant apaisée, le blocage cède et tout revient à l'état antérieur.

Age et distribution suivant le sexe.

Dans leur récent travail sur les occlusions de l'Aqueduc, STOOKEY et SCARFF constatent que les tumeurs surviennent avec prédilection chez les garçons de 8 à 16 ans, cependant que les autres étiologies de sténose surviennent indifféremment dans les deux sexes, l'âge moyen étant de 12 ans.

Le relevé des observations que nous avons étudiées, nous amène à des conclusions légèrement différentes. Sur 20 cas de tumeurs de l'Aqueduc, on trouve 12 fois le sexe masculin, soit une proportion sensiblement égale d'hommes et de femmes; de même, quel que soit le sexe, on note 13 fois l'apparition des symptômes entre 6 et 16 ans et 7 fois entre 26 et 45 ans. Si donc il existe une plus grande proportion de sujets jeunes, le pourcentage n'est certes pas aussi grand que celui qu'indiquent les auteurs (87 %).

De toute façon, nous pensons qu'il est très prématuré

de vouloir établir des statistiques sur un nombre de cas aussi restreints. Nous montrons dans le tableau suivant, l'âge et la répartition suivant le sexe, des tumeurs dont nous avons étudié les observations.

Nombre de malades.

Age	Sexe masculin	Sexe féminin	Total
6 ans	0	1	1
8 -	1	0	1
9 -	3	1	4
10 -	1	1	2
11 -	1	0	1
12 -	1	0	1
14 -	1	0	1
16 -	1	1	2
26 -	0	1	1
27 -	0	1	1
32 -	0	1	1
34 -	1	0	1
36 -	1	1	2
45 -	1	0	1
Total	12	8	20

En conclusion, nous voyons que si l'étude de la durée de la maladie peut jouer un rôle dans l'établissement du diagnostic, on ne peut guère se fonder sur l'âge, ni sur le sexe du malade, pour poser le diagnostic d'occlusion de l'Aqueduc, et pour préciser sa nature, inflammatoire ou tumorale.

CHAPITRE X

DIAGNOSTIC

Le diagnostic des obstructions de l'Aqueduc peut se poser avec des affections très variées. Notre intention n'est pas de les envisager toutes. Nous voulons seulement aborder ici les principaux problèmes de diagnostic, en essayant de nous rapprocher le plus possible de la pratique neuro-chirurgicale.

Nous avons vu, lorsque nous avons exposé nos conclusions cliniques, la fréquence des symptômes se groupant en syndrome du chiasma ou syndrome cérébelleux. Il arrivera donc très fréquemment que l'on discute : soit une tumeur du 3^e ventricule, soit une tumeur de la fosse postérieure. Dans d'autres cas, surtout lorsque la très lente évolution clinique, les antécédents d'infection à l'origine de la maladie permettent d'éliminer le diagnostic d'une affection tumorale, se posera le diagnostic de l'hydrocéphalie communicante, des enfants ou des adultes. C'est elle qui simule le mieux le syndrome des petites tumeurs obstruant l'Aqueduc.

Il est cliniquement impossible d'établir un pareil diagnostic, seules ventriculographie, encéphalographie permettront de résoudre ce problème.

Les tumeurs du 3^e ventricule.

Le diagnostic d'une *tumeur de la poche de RATHKE* ou craniopharyngiome pourra être envisagé (voir tableau) tout d'abord, lorsqu'il s'agit de sujets jeunes comme c'est

le cas le plus souvent, pour les tumeurs de l'Aqueduc. Cependant le syndrome d'hypertension reste souvent discret, les poussées elles-mêmes n'ont pas souvent une acuité extrême. Les troubles dystrophiques et génitaux sont la règle, souvent dissociés ou paradoxaux (PUECH). Le syndrome infundibulo-tubérien est inconstant, réduit souvent à l'hypersomnie. Le syndrome chiasmatique est précoce et constant, son grand caractère d'être asymétrique

Diagnostics posés avant l'intervention

Diagnostic	Nombre de cas	Pourcentage
Tumeurs du 4 ^e ventricule	1	5
Tumeurs du vermis	1	5
Tumeurs supra-tentorielle ...	2	10
Tumeurs sous-tentorielle	1	5
Tumeurs de la fosse postérieure	5	25
Tumeurs de l'Aqueduc ou du 4 ^e ventricule	1	5
Tumeurs de la région hypophysaire ou obstruction de l'Aqueduc	1	5
Tumeurs du pont	1	5
Hydrocéphalie chronique	1	5
Hydrocéphalie ou tumeur du cervelet	1	5
Craniopharyngiome ou tumeur de la fosse postérieure	1	5
Gliose de l'Aqueduc	1	5
Tumeur cérébrale non localisée	1	5
Tumeur de l'Aqueduc	1	5
Anévrisme artério-veineux ou tumeur de la région temporale	1	5
Total	20	100

permettra de le différencier de celui que peuvent présenter les tumeurs de l'Aqueduc, et qui est toujours symétrique. Radiologiquement le signe capital, qui emporte en général le diagnostic, est constitué par la présence, au-dessus et parfois à l'intérieur de la selle turcique, de compressions calcaires visibles sous forme de nodules de dimensions variables. Elles seraient visibles dans 70 ou 80 % des cas, cependant nous avons vu que dans une de nos observations, on signalait de telles concrétions.

Plus que les précédentes, les *tumeurs intra-ventriculaires* posent des diagnostics presque insolubles :

a) par la prédominance des signes d'hypertension intracrânienne « ces tumeurs présentent seulement des signes d'hypertension et quelques signes empruntés aux appareils voisins cérébelleux notamment » (Cl. VINCENT, DAVID et PUECH). Comblant la lumière du ventricule, elles ont en général une symptomatologie focale nulle, et des manifestations oculaires, nerveuses, ou radiologiques traduisant une hypertension intracrânienne importante.

b) par l'inconstance des signes visuels, stase papillaire mise à part, ou leur discrétion; l'absence ou la discrétion des signes dystrophiques; la présence éventuelle de signes infundibulo-tubériens.

c) enfin et surtout, par l'évolution à poussées intenses, véritables crises d'hydrocéphalie aiguë. On voit donc que ces tumeurs se présentent pratiquement d'une façon semblable à des tumeurs obstruant l'Aqueduc et l'on peut dire avec Cl. VINCENT que :

— ou bien coexistent des signes d'hypertension et des signes cliniques qui permettent de soupçonner le point de départ de la néoplasie (ce sont en l'espèce les signes infundibulaires, mais il faut pour qu'ils aient leur pleine valeur, qu'ils soient *précoces*);

— ou bien il n'y a que des signes d'hydrocéphalie avec hypertension, sans signes de localisation. Seule alors la ventriculographie pourra trancher le diagnostic.

Dans certains cas enfin, la syphilis infundibulaire peut réaliser un syndrome analogue à celle des tumeurs de

l'Aqueduc avec des signes infundibulaires associés à un signe d'Argyll-Robertson, un syndrome ophtalmoplégique, une hémianopsie et même parfois un tableau d'hypertension intracrânienne; cependant, la céphalée et les signes d'hypertension, manquent dans bien des cas de syphilis infundibulaire en dernier ressort, les stigmates cutanés et viscéraux classiques compléteront le diagnostic.

Dans certains cas enfin, le diagnostic se posera avec les pinéalomes.

Certains diagnostics sont parfois extrêmement difficiles : ce sont ceux des pseudo-tumeurs du pédoncule cérébral dûs à une lésion inflammatoire, d'évolution lente en général, comme en ont signalé GUILLAIN et plus récemment ORZE, CHOWSKI et GELBARD.

L'erreur de diagnostic la plus fréquemment commise est celle *d'une tumeur de la fosse postérieure*.

Nous voyons dans le tableau précédent que sur les 20 cas de tumeurs de l'Aqueduc on avait porté 11 fois un tel diagnostic, soit tumeur du cervelet, soit tumeur du 4^e ventricule.

Il n'est en fait, aucun signe qui puisse permettre le diagnostic clinique, d'autant plus que, dans bien des cas, une tumeur du 4^e ventricule venant oblitérer l'orifice postérieur de l'Aqueduc se comporte anatomiquement comme une tumeur de l'Aqueduc. Peut-être pourra-t-on avancer un diagnostic d'impression, basé sur la rapidité d'évolution assez habituelle à ces tumeurs, sur la précocité des signes indiquant un engagement des amygdales (attitudes de la tête, crises postérieures). Mais en fait, souvent rien ne permettra de porter cliniquement un diagnostic ferme. D'autre part, il semble qu'on ait trop tendance à s'appuyer sur la notion de fréquence pour porter ce diagnostic, la connaissance des tumeurs de l'Aqueduc, la possibilité de remédier pendant longtemps, sinon de les guérir, aux accidents qu'elles entraînent, nous semble devoir faire rectifier cette tendance qui consiste à dire : s'il s'agit d'une lésion postérieure, tant mieux, sinon il n'y a rien à tenter.

En définitive, on voit que le diagnostic des petites tumeurs obstruant l'Aqueduc est extraordinairement difficile; en fait il nous paraît pratiquement impossible en dehors de la ventriculographie. On peut schématiquement le poser de la façon suivante :

1) S'agit-il d'une tumeur ? c'est le diagnostic des hydrocéphalies obstructives ou communicantes.

2) Le problème d'un obstacle sur le tube diencéphalobulbaire étant résolu, la seconde question est celle-ci : où est l'obstacle, fosse postérieure, Aqueduc de Sylvius, 3^e ventricule ?

Comme il n'existe dans l'immense majorité des cas aucun signe caractéristique, il faut avoir recours aux données de la ventriculographie.

QUATRIEME PARTIE

VENTRICULOGRAPHIE ENCEPHALOGRAPHIE

Les aspects pneumographiques normaux et pathologiques du 3^e ventricule, de l'Aqueduc de Sylvius et du 4^e ventricule sont assez mal connus. En dehors des travaux de LYSHOLM, du mémoire récent de DAVID, STUHL, ASKENASY, et BRUN, il n'existe aucun travail d'ensemble sur la question.

Cette méconnaissance a tenu surtout, jusqu'à maintenant, à une question de technique car il est beaucoup plus difficile de remplir ces cavités que les ventricules latéraux. Il est enfin nécessaire d'être extrêmement entraîné pour arriver, même avec une bonne injection à une interprétation correcte.

Ventriculographie.

Nous ne reviendrons pas sur la technique. Nous insisterons seulement sur « la nécessité absolue d'injecter une quantité d'air suffisante. Celle-ci doit être souvent considérable, rarement moins de 80 cc. En général 100, 120 et parfois beaucoup plus ». (DAVID, STUHL, ASKENASY, BRUN). Un mauvais remplissage peut en effet, donner non seulement des renseignements incomplets, mais encore égarer le diagnostic en faisant apparaître de fausses déformations.

Image normale. — Sur les ventriculogrammes de profil, (Fig. 1, 2, 3) l'Aqueduc apparaît comme un très mince conduit dont la direction générale est à peu près parallèle à celle de la lame quadrilatère, et de l'apophyse basilaire. Il prend son origine au niveau de la corne inférieure (sous-épiphysaire) du 3^e ventricule, il décrit une crosse à concavité antérieure au niveau de son abouchement puis se dirige obliquement en bas et en arrière. Arrivé en un point, qui, dans l'espace, est situé dans le même plan horizontal que la jonction de la lame quadrilatère avec l'apophyse basilaire, il s'élargit et devient le 4^e ventricule :

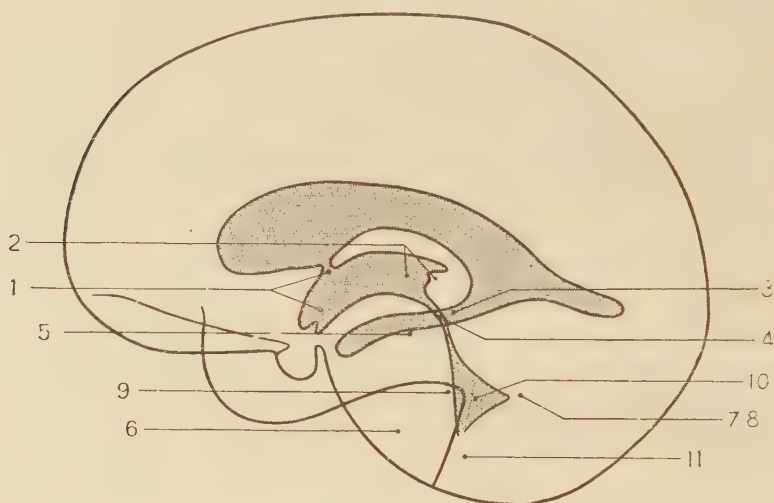


FIG. II. — Ventriculogramme normal (D'après LYSHOLM).

- 1) Partie antérieure du III^e ventricule et trou de Monro. — 2) Recessus pineal. — 3) Région des tubercules quadrijumeaux. — 4) Aqueduc. — 5) Région pontique. — 6) Angle ponto-cérébelleux. — 7. 8) Toit du 4^e ventricule, vermis. — 9) Plancher du 4^e ventricule. — 10) IV^e ventricule. — 11) Espaces sous-arachnoïdiens de la fosse postérieure.

Le 4^e ventricule se projette sous la forme d'un chapeau de gendarme à pointe postérieure, dont la base est sensiblement verticale et continue la direction de l'Aqueduc.

Cette image triangulaire se projette immédiatement en

arrière des cellules mastoïdiennes sur lesquelles elle peut empiéter légèrement.



FIG. III. — (D'après LYSHOLM).

R. S. P. : recessus sus-pinéal.

R. P. : recessus pinéal.

A. S. : Aqueduc de Sylvius.

IV : IV^e ventricule.

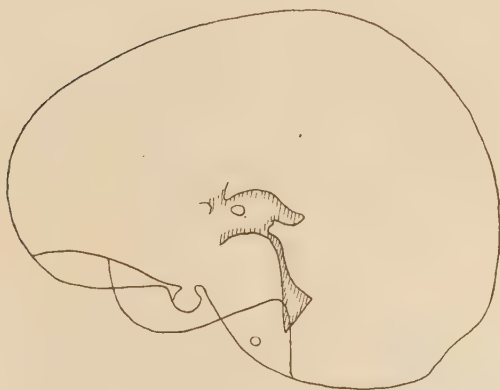


FIG. IV.

Sur les vues de face, en position front sur plaque, qui fait apparaître les cornes occipitales, l'Aqueduc se pré-

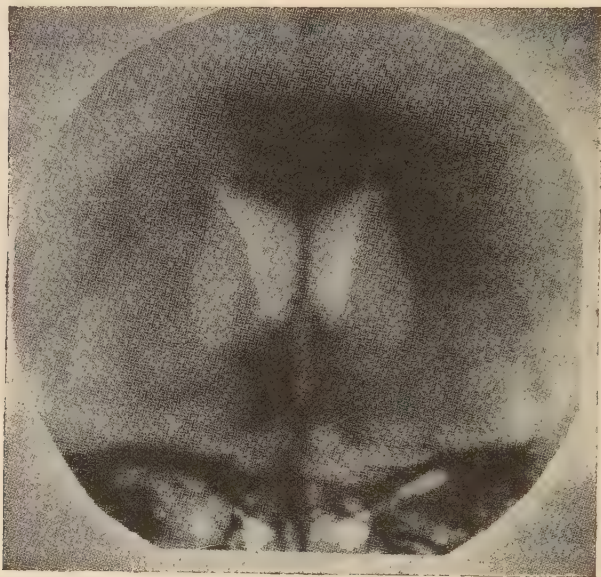


FIG. V. — (D'après LYSHOLM).

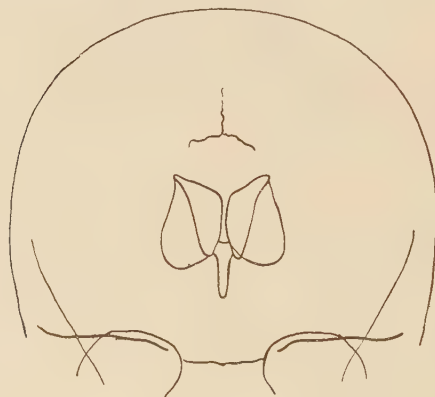


FIG. VI.

sente sous la forme d'un petit appendice strictement médian; il prend naissance à la limite de la cavité sphérique qui représente la partie postérieure du 3^e ventricule, plus

bas l'appendice s'élargit, c'est le 4^e ventricule, qui disparaît dans l'espace circonscrit entre les pointes des deux rochers.

Images pathologiques.

Pour donner à l'interprétation des images pathologiques toute sa valeur, DAVID et ses collaborateurs conseillent d'étudier successivement et avec soin : le calibre, la direction, les déformations, tant sur les vues de face que sur les vues de profil, et de préférence sur des clichés stéréoscopiques. On devra tenir compte aussi de la situation du carrefour occipito-temporal, et de la position des cornes temporales et occipitales. L'image des cornes sus et sous-épiphysaires sera, elle aussi, importante à considérer.

Les sténoses inflammatoires montrent évidemment, l'énorme dilatation des ventricules latéraux. Le ventricule moyen, très dilaté aussi, a des contours et une situation normale, ce qui permet d'éliminer les tumeurs de la région du 3^e ventricule, et les tumeurs intra-ventriculaires. On constate en particulier, la présence de la corne sous-épiphysaire, d'où part un tronçon d'Aqueduc. Mais ensuite il se rétrécit, se terminant en biseau (Fig. 6), ce rétrécissement progressif est caractéristique d'une sténose inflammatoire (DAVID). La corne sous-épiphysaire et la portion initiale de l'Aqueduc ont un aspect piriforme à queue postéro-inférieure.

Les Oblitérations tumorales se différencient des sténoses inflammatoires par l'existence d'une interruption brusque de l'Aqueduc (DAVID). Parfois cependant, même en cas de tumeurs, l'amputation n'est pas nette. C'est ainsi qu'un épendymome oblitérant le conduit donnait à la radiographie une série d'images nodulaires comparables à des concrétions situées dans la région épiphysaire. La ventriculographie montrait une image très particulière en chapelet. Cet aspect bien visible sur les films stéréoscopiques, traduisait la présence dans l'Aqueduc de petites bulles d'air qui s'étaient glissées entre les bourgeons tumoraux en amont de la sténose totale.

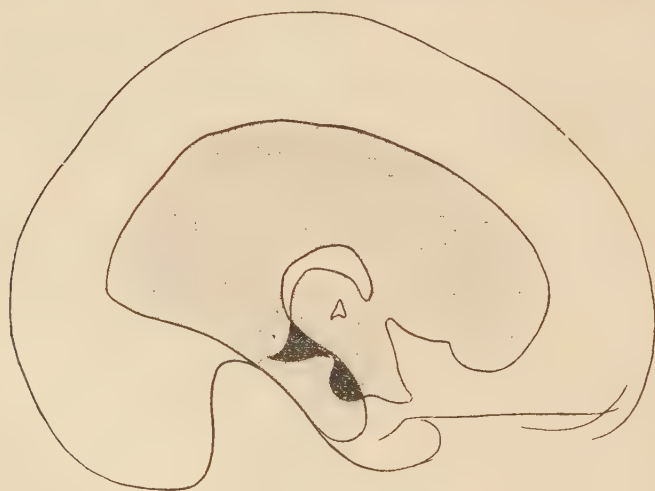
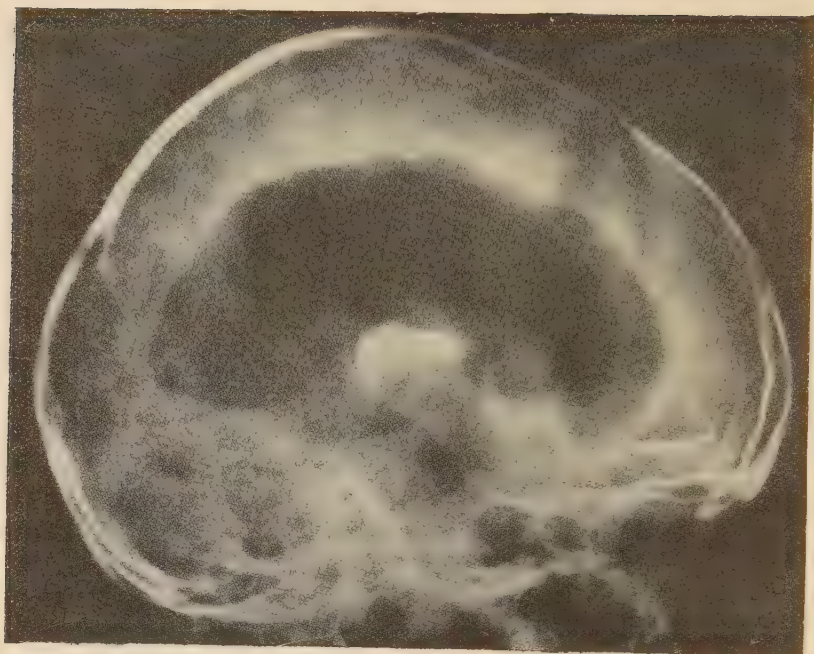


FIG. VII.

Sténose inflammatoire. Rétrécissement de l'Aqueduc en biseau.
(D'après M. DAVID, STUHL, ASKENARY et BRUN).

En conclusion, nous voyons que seule la ventriculographie est capable d'affirmer un diagnostic demeuré hésitant, et de préciser le siège exact de l'oblitération sur le trajet du tube dio-encéphalo-bulbaire.

Les résultats de cet examen sont-ils constants ? La ventriculographie elle-même peut, dans certains cas, ne pas montrer d'images définitives, par exemple par défaut d'injection du 3^e ventricule. Nous avons vu qu'il fallait des injections d'air massives, d'autant plus importantes que la dilatation du système ventriculaire est considérable. D'autre part, pour obtenir des images concluantes, c'est une intervention longue, nécessitant de multiples déplacements de la tête. Tout ceci n'est pas sans présenter certains dangers. STOOKEY insiste sur ce fait que les malades présentant une sténose de l'Aqueduc supportent très mal les injections d'air. LYSHOLM également; DAVID et ses collaborateurs écrivent que « l'injection d'air, à elle seule, est ici fort grave, et peut entraîner la mort en détruisant un équilibre ventriculaire instable ».

Si la ventriculographie s'est montrée défailante, que faire ? CL. VINCENT (dans son rapport au Congrès Neurologique international de 1931) fait appel à l'encéphalographie « elle peut donner un enseignement de premier ordre quand l'air a empli le 4^e ventricule et n'est pas passé dans les ventricules latéraux. Combinée à une ventriculographie qui a montré le 3^e ventricule injecté, on peut alors affirmer que l'obstacle siège sur l'Aqueduc lui-même ». Cependant CL. VINCENT ajoute qu'il est souvent très difficile de remplir d'air par voie lombaire le 4^e ventricule. Et le fait que celui-ci n'est pas visible après encéphalographie, n'implique pas que la tumeur siège à coup sûr dans la fosse postérieure et que l'intervention doit être dirigée de ce côté. D'autre part, si la ventriculographie est déjà par elle-même très dangereuse, l'encéphalographie, et surtout la combinaison des deux examens doit l'être infiniment plus. C'est pourquoi nous ne croyons pas que ce dernier procédé doive être employé.

Nous devons maintenant exposer un autre moyen d'investigation qui, à notre connaissance, n'est pas employé actuellement en France : la ventriculographie après injection de Lipiodol.

Nous dirons d'emblée que cette méthode nous paraît excessivement dangereuse, et que, si elle ne doit pas être formellement proscrite, elle ne peut être employée que dans certains cas bien particuliers.

Ce procédé a surtout été utilisé, durant ces dernières années, par l'Ecole Argentine, BALADO, OBARRIO et ORLANDO, CARILLO, ARCE MOREA.

Dans un travail récent CARILLO exposant son expérience personnelle estime que pour le diagnostic des affections chirurgicales de la fosse postérieure, la ventriculographie après injection de Lipiodol est préférable pour les raisons suivantes :

- 1) l'injection d'air entraîne des réactions méningées avec céphalée, vomissements, hyperthermie,
- 2) l'air s'échappe des ventricules dans 30 % des cas surtout lorsque les ventricules sont petits ou comprimés par la tumeur,
- 3) l'injection d'air ne permet pas de voir l'Aqueduc de Sylvius, et le 4^e ventricule,
- 4) « Parce que la mortalité post-opératoire est « mucho más elevada que la del Lipiodol ».

CARILLO conclut plus loin que sur 550 iodo-ventriculographies, il ne s'est pas produit un seul cas de mort qu'il ait pu attribuer au Lipiodol. Et il ajoute, (sans préciser suffisamment à notre goût, dans quelles circonstances), qu'il a pu examiner 100 fois les pièces anatomiques, pour comparer avec les ventriculogrammes. En aucun cas, il n'aurait observé au niveau des parois ventriculaires des lésions macro ou microscopiques « clairement » attribuables au Lipiodol.

Nous ne nous permettrons pas de juger une méthode dont nous n'avons pas l'expérience.

Nous opposerons seulement les conclusions légèrement différentes, et singulièrement plus prudentes, d'un autre au-

teur qui a publié un très beau et très important travail sur le même sujet. LYSHOLM emploie également le Lipiodol dans certains cas de lésions de la fosse postérieure. Il utilise des doses moins fortes que celles de CARILLO, 0,5, 1 ou 2 cc. de lipiodol ou « immétal » au lieu des 4 cc. préconisés par celui-ci.

En soulignant le fait que les injections d'air peuvent ne pas donner de résultats en cas de lésions de la fosse pos-

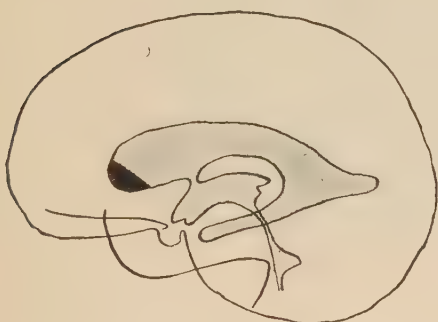


FIG. VIII.



FIG. IX.

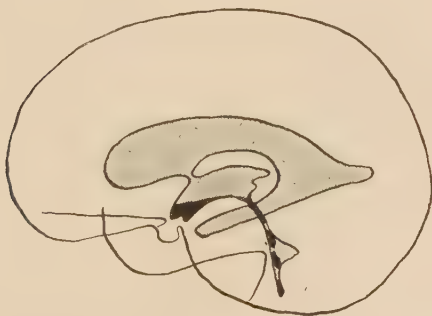


FIG. X.

Lipiodol intra-ventriculaire (D'après LYSHOLM).

térieure, il conclut que les injections de lipiodol peuvent être nécessaires pour obtenir des images très précises de l'Aqueduc et du 4^e ventricule, *mais dans des cas exceptionnels*.

Il précise qu'un tel examen ne peut et ne doit être pra-

tiqué que lorsque la ventriculographie a donné des résultats insuffisants.

Il souligne les dangers d'un tel procédé, et constate qu'il en a beaucoup diminué les indications depuis les progrès de la ventriculographie (90 lipiodols en 1932-33, 24 seulement en 1934). Il en précise minutieusement les indications qui sont les suivantes :

On ne doit jamais avoir besoin d'utiliser de Liopiodol pour les tumeurs du 3^e ventricule.

Pour les lésions de l'Aqueduc et du 4^e, les indications seront liées à la perméabilité ou non des voies ventriculo-sous-arachnoïdiennes.

a) S'il n'y a pas d'obstacle ventriculo-sous-arachnoïdien, il est difficile d'obtenir de bonnes images après injection d'air, on peut employer le Lipiodol qui dans ce cas, ne serait pas plus dangereux. Il ajoute cependant que ce n'est pas d'une absolue nécessité.

b) S'il existe un obstacle peu important au niveau de l'Aqueduc du 4^e ventricule, ou de la citerne basale on peut employer indifféremment l'air ou le lipiodol. Néanmoins, il faudra s'assurer que l'iode ne demeure pas dans les cavités ventriculaires. Il cite des exemples dans lesquels, de petites gouttes d'huile demeurées dans le système ventriculaire ont entraîné une épendymite précoce, déterminant quelques jours après une hydrocéphalie aiguë. Il insiste sur ce fait qu'il faut surveiller les malades, comme après une intervention, et être prêt à pratiquer au premier symptôme une ponction ventriculaire.

c) Lorsqu'il existe une sténose complète ou non de l'Aqueduc ou une compression du 4^e ventricule, l'injection de Lipiodol lui semble préférable (Fig. 10).

En effet, l'injection d'air est très difficile, il faut multiplier les positions, les manœuvres sont beaucoup plus longues; avec le lipiodol, l'examen est facile et rapide, mais les risques sont infiniment plus grands : si l'on arrive pas à enlever tout le lipiodol, « les chances de survie sont minimales » (LYSHOLM).

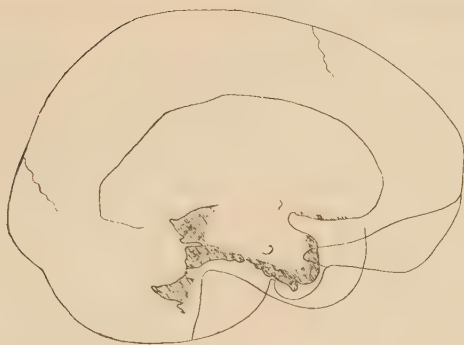


FIG. XI.
Lipiodol intra-ventriculaire (D'après LYSHOLM).
La sténose est admirablement « rendue ».

Au total, pour LYSHOLM, la ventriculographie après injection de lipiodol est parfois le complément de la ventriculographie par injection d'air, mais seulement lorsqu'on n'est pas arrivé à des conclusions nettes, et s'il est absolument indispensable d'obtenir une localisation très précise.

Mais il s'agit là d'un procédé qui nécessite une inter-

vention immédiate après l'examen, sous peine d'accidents extrêmement graves qu'il est parfois très difficile d'éviter.

On voit que nous sommes loin des conclusions par trop optimistes des auteurs argentins.

En conclusion, quelle sera la conduite à tenir,

— L'encéphalographie nous paraît une épreuve inutile.

La ventriculographie après injection d'air est indispensable. La ventriculographie après injection de Lipiodol est un procédé dangereux qui mérite peut-être d'être utilisé :

1) Par un personnel très entraîné.

2) Si l'on s'en tient aux conclusions de *LYSHOLM*.

3) Avec une sanction opératoire immédiate.

4) En sachant les très grands risques que l'on fait courir au malade.

En effet, s'il existe une oblitération de l'Aqueduc, les risques d'épendymite n'augmenteront guère la lésion. D'autre part, si la localisation reste imprécise, que faire ? Intervenir par voie sub-occipitale ? et si la lésion siège à la partie antérieure ou moyenne de l'Aqueduc, il faudra faire une seconde intervention par voie antérieure. Inversement il serait inutile de pratiquer une intervention palliative, celle-là même que nous exposerons plus loin, par voie antérieure, si une lésion de la partie postérieure de l'Aqueduc pouvait être radicalement guérie par voie sub-occipitale. Nous pensons toutefois, qu'il est préférable de faire une intervention palliative par voie antérieure, qu'une intervention inutile par voie postérieure.

En définitive, on ne peut mieux conclure qu'en précisant qu'il faut essayer d'obtenir par une technique toujours meilleure, des ventriculographies qui donneront dans ce cas des renseignements bien suffisants; nous avons vu que ce n'était pas impossible.

CINQUIEME PARTIE

ANATOMO-PATHOLOGIE

L'étude anatomo-pathologique des cas de tumeurs de petits volumes obstruant l'Aqueduc de Sylvius présente un grand intérêt, et cela à différents points de vue.

L'aspect macro et microscopique nous permettra, en précisant la variété de néoformation, de nous rendre compte s'il s'agit de tumeurs banales telles que l'on peut en rencontrer en n'importe quel point de l'encéphale; où s'il existe au contraire une prédominance au niveau de l'Aqueduc, d'une certaine variété de tumeurs.

Cette étude nous permettra de même d'expliquer pourquoi il s'agit de tumeurs de petit volume, celui-ci tient-il à la nature histologique de la tumeur ou simplement à leur localisation spéciale.

Elle présente donc un triple intérêt au point de vue :

- de la symptomatologie,
- de l'évolution,
- et du pronostic.

Nous avons étudié 24 cas de tumeurs de petit volume obstruant l'Aqueduc. Si du point de vue clinique nous n'avons pu faire état que de 20 observations, dans les 24 cas un diagnostic histologique était porté, sinon détaillé, du moins suffisant pour que l'on puisse en faire état.

Etude macroscopique.

L'aspect macroscopique de ces tumeurs montre que leur volume est dans la plupart des cas extrêmement réduit. Dans les observations où nous avons pu relever des précisions, à cet égard on lit : « du volume d'un pois », « 4 à 5 mm. », « 8 à 10 mm. », « du volume d'une petite noisette ». Dans un de nos cas personnels (obs. II) le volume de la tumeur était approximativement celui d'un pépin de raisin. Dans deux cas de SHELDON, PARKER, KERNOHAN, l'examen microscopique seul avait pu faire la preuve de la tumeur. CUSHING rapporte également un cas semblable dans lequel l'examen macroscopique n'avait pu montrer la cause de l'hydrocéphalie; on l'avait rattachée à une épendymite probable, ou à une arachnoïdite. C'est seulement lors de l'examen des coupes en série que l'on découvrit « a microscopic subependymal glioma » développé dans le plancher de l'Aqueduc, et obstruant la lumière de ce conduit.

Les deux plus grosses tumeurs que nous ayons vues signaler atteignaient, l'une le volume de la grosse extrémité d'une amande, l'autre celui d'une petite noix.

Le siège de la tumeur est variable, il est nettement précisé dans 20 observations. La tumeur oblitère dans un cas l'orifice antéro-supérieur et se prolongeait dans le 3^e ventricule (il nous semble d'ailleurs qu'elle mérite à peine d'être rangée dans le cadre des petites tumeurs que nous étudions).

Plus fréquente est l'oblitération de l'orifice postérieur que nous trouvons 5 fois, il s'agit souvent d'oblitération d'origine vasculaire, sur laquelle nous reviendrons. Dans les 14 cas restant, le siège de la tumeur se trouve dans les parois de l'Aqueduc et rétrécissant sa lumière, soit même à l'intérieur du canal, débordant parfois une de ses extrémités. La tumeur est trois fois décrite comme s'étant développée dans le plancher de l'Aqueduc, et deux fois dans le plafond.

Dans 5 observations elle entoure l'Aqueduc à la façon d'un anneau, en général de consistance dure; 4 fois enfin, elle s'est développée à l'intérieur du conduit. Dans l'un de ces cas elle sortait par l'orifice postérieur, s'étendait le long du canal et se prolongeait jusqu'à l'autre extrémité, où l'on trouvait un fragment aplati comme une tête de clou appliqué sur l'orifice antérieur.

Aspect microscopique.

La variété la plus fréquente est incontestablement l'*astrocytome*, que nous relevons dans 11 observations; 6 fois il est mentionné d'une façon précise qu'il s'agit d'astrocytome fibrillaire, 4 fois le caractère des dendrites et des fibrilles n'est pas souligné, enfin dans un cas il s'agit d'un gliome sous-épendymaire, type particulier des astrocytomes dits fibrillaires, constitués par des astrocytes volumineux groupés en faisceaux courts et épais, dont le corps cytoplasmique très développé et fusiforme, se prolonge par des dendrites qui émergent des deux pôles.

Ces astrocytes fasciculés à fibres épaisses reproduisent en grand l'image des petites granulations sous-épendymaires que l'on trouve dans les épendymites chroniques; ils ont pour origine le tissu névroglie grossièrement fibrillaire qui double la paroi épendymaire. De toute façon, la précision des deux variétés fibrillaire ou afibrillaire ne présentent pas un grand intérêt; on sait maintenant qu'une distinction aussi absolue ne peut être maintenue. En effet, s'il existe des astrocytomes très riches en fibres, et qui mériteraient ainsi le qualificatif de fibrillaires il n'en est guère dans lesquels les fibres fassent entièrement défaut. Bien souvent, du reste, une seule et unique tumeur présente à la fois des zones fibrillaires et afibrillaires. Par ailleurs, l'idée souvent soutenue autrefois, suivant laquelle les fibres seraient d'autant moins nombreuses que la tumeur prolifère plus rapidement n'a pas été confirmée par l'expérience des neuro-chirurgiens

comme CUSHING. Dans l'édition récente de son livre sur les tumeurs intracrâniennes, il préfère diviser les astrocytomes en deux grandes variétés suivant le siège : *a.* cérébelleux bénins et *a.* cérébraux caractérisés par une tendance beaucoup plus grande à l'envahissement, donc à la malignité.

C'est pourquoi il vaut mieux, suivant en cela l'opinion de ROUSSY et OBERLING, décrire, moins des formes à proprement parler, que des aspects différents revêtus par les astrocytomes, aspects qui peuvent, bien entendu, se rencontrer à l'état de pureté, ou associés dans une même tumeur.

Dans un cas le diagnostic porté est celui d'*astroblastome*, tumeur formée par des astrocytes à structure simplifiée dont l'unique l'expansion est formée par un pied vasculaire épais. La place de ces éléments dans la classification histologique est différente suivant les auteurs et mérite qu'on s'y arrête. Pour certains (ROUSSY et OBERLING) la ressemblance de tels éléments rencontrés dans une tumeur avec des astrocytes jeunes, n'est qu'une pure ressemblance morphologique; ils n'ont pas la valeur d'astroblastes embryonnaires. Ils représentent des formes dégénératives d'astrocytes adultes, comparables à celles qu'ont pu observer dans les lésions d'encéphalite provoquées par le radium ROUSSY, OBERLING et RAILEANU. Pour cette raison, ces auteurs n'isolent pas sous le nom d'astroblastome une variété tumorale spéciale, et ceci d'autant moins, ajoutent-ils, qu'à côté de ces formes astroblastiques on trouve toujours dans ces tumeurs des astrocytes de type adulte.

Par contre, pour d'autres, ces éléments ont bien la valeur d'astroblastes embryonnaires. CUSHING dans sa statistique de tumeurs, semble partager cette manière de voir. BAYLEY et BUCY reconnaissent leur autonomie en déclarant qu'elles sont formées principalement de cellules dont dérivent les astrocytes.

Pour HORTEGA, ils coexistent toujours dans les tumeurs avec des astrocytes vrais et il distingue une variété qu'il

appelle astroblasto-astrocytome. Dans certains cas, suivant la prédominance de l'un ou l'autre des éléments, il s'agit, plutôt d'astrocytome ou plutôt d'astroblastome, et cette distinction présenterait au point de vue pronostic une grande importance.

Les 5 cas suivants ont été étiquetés *spongioblastomes polaires* (3) et *oligodendrocytomes* (2), les oligodendrocytomes sont des tumeurs de connaissance récente. BAILEY, dès 1924, résume leur existence et réussit 4 ans plus tard à mettre en évidence l'oligodendrogliose dans 4 tumeurs fraîchement extirpées. Elles ont été identifiées dans la suite, par plusieurs auteurs.

Les oligodendrocytomes sont assez rares. Dans leur statistique, BAILEY et CUSHING n'en trouvaient que 19 cas sur 690 tumeurs cérébrales. ROUSSY et OBERLING par contre, en comptent 16 sur 251 tumeurs. Nous tâcherons d'expliquer une aussi sensible différence.

Ces tumeurs siègent de préférence « dans les hémisphères » et leur image radiologique montre souvent des calcifications en taches, ce qui permet alors de poser un diagnostic pré-opératoire exact ». (BAILEY et CUSHING). Après avoir écrit quels étaient l'apanage exclusif de l'adulte, CUSHING reconnaît qu'elles peuvent également se voir chez l'enfant. Leur image histologique est très caractéristique, et comme le dit BAILEY, facile à reconnaître, même avec les méthodes ordinaires. Certains oligodendrocytomes sont mêmes caractérisés par la présence d'une substance mucocarminophile qui occupe les espaces intercellulaires et qui se trouvent sous forme de fines gouttellettes à l'intérieur des cellules tumorales. Et il est intéressant de noter que l'élaboration de mucus, qui représente un des caractères particuliers de l'oligodendrogliose, se trouve également dans les tumeurs formées par ces cellules.

Si nous avons placé côte à côte les cas de spongioblastomes polaires et d'oligodendrocytomes, c'est que, pour certains auteurs il s'agit d'une variété unique de tumeurs, ce qui expliquerait l'importante différence numérique exis-

tant entre le nombre de cas trouvés par ROUSSY et OBERLING dans leur statistique, et le chiffre présenté par CUSHING et BAILEY dans la leur. En intégrant les spongioblastomes polaires aux oligodendrocytomes, l'équilibre se trouve rétabli.

Ce sont des gliomes formés par des cellules à noyaux très allongés, le corps cytoplasmique est très grêle, les imprégnations montrent un ou deux prolongements rigides et lisses qui émergent des deux pôles cellulaires. BAILEY les a interprétés comme des spongioblastomes, pensant que les cellules tumorales répondaient à des cellules gliales très jeunes, c'est-à-dire à des spongioblastes uni ou bipolaires; une tentative avait été faite antérieurement de distinguer un type unipolaire et un type bipolaire; elle est considérée actuellement comme un raffinement inutile (CUSHING). C'est la disposition de ces éléments qui permet de les ranger dans le groupe des oligodendrocytomes, bien que leurs caractères morphologiques soient sensiblement différents. Ils sont groupés en faisceaux et réalisent des aspects qui rappellent de près certains gliomes périphériques ou neurinomes. Aussi est-ce sous le nom de « neurinome central » que les avait décrites les auteurs classiques (JOSEPHY). Pour certains auteurs, ROUSSY et OBERLING) il paraît plus logique de considérer ces éléments comme des oligodendrocytomes et de mettre ainsi en parallèle les oligodendrocytomes fasciculés ou oligodendrocytomes schwannoïdes (HORTEGA) et les neurinomes. Les uns à siège central, les autres à siège périphérique, traduisent par leur ressemblance structurale, la proche parenté qui existe entre l'oligodendrocyte et la cellule de schwann.

Pour Ivan BERTRAND, cette assimilation semble plus théorique que réelle, il préfère conserver la classification précédente et s'abstenir d'un semblable rapprochement, tout en reconnaissant d'ailleurs, la bénignité semblable de ces deux variétés histologiques.

Tableau récapitulatif des différentes variétés.

Variétés histologiques	Nombre de cas	Pourcentage
1) astrocytomes	11	environ 45 %
2) astroblastome	1	— 4 %
3) oligodendrocytomes	2	— 8 %
4) spongioblastomes	3	— 12 %
5) papillomes	2	— 8 %
6) épendymome	1	— 4 %
7) tératome	1	— 4 %
8) anomalie vasculaire ...	1	— 4 %
9) angiome	1	— 4 %
10) neuro-épithéliome	1	— 4 %

Les tumeurs d'origine épendymo-choroïdienne sont au nombre de trois.

Dans un cas, il s'agit d'un épendymome. La brièveté du compte rendu anatomique ne nous a pas permis de nous rendre compte s'il s'agissait d'un épendymome vrai, ou d'une tumeur dans laquelle les cellules épendymaires étaient associées à des cellules névrogliques, c'est-à-dire d'un épendymo-gliome. Cette distinction est importante, car on sait que les épendymo-gliomes sont généralement des néoplasmes de petites tailles qui s'observent dans le domaine du 4^e ventricule, de l'Aqueduc, et dans les parties centrales du bulbe et de la moelle, où par leur transformation cavitaire, elles donnent parfois naissance à des cavité syringomyéliques. Sans vouloir entrer dans le détail de ce sujet, qui soulève entre autre, tout le problème de la syringomyélie, on sait que le mécanisme histogénétique de ces proliférations combinées épendymo-gliales n'est pas toujours identique : dans certains cas, il s'agit réellement d'une tumeur épendymaire dont certains éléments subissent une transformation astrocytaire, dans d'autres d'une prolifération à la fois épendymaire et gliale, en dernier lieu on peut encore admettre qu'il s'agit parfois primitivement d'un gliome, qui entraîne dans sa prolifération, ou

englobe tout simplement, des formations épendymaires se trouvant dans son territoire. Dans les deux premiers cas, ce sont des épendymo-gliomes vrais; dans le 3^e des gliomes avec inclusion épendymaire. Nous verrons plus loin que l'on peut évoquer de tels faits à l'origine des tumeurs de l'Aqueduc.

Les tumeurs choroïdiennes sont au nombre de deux. On sait qu'il en existe deux variétés; papillomes les plus fréquents, épithéliomas beaucoup plus rares; nos deux cas concernaient des papillomes.

Les quatre derniers cas concernent des tumeurs variées beaucoup plus rares, le diagnostic de l'une d'elles est douteux. La tumeur bloquant l'Aqueduc est qualifiée; neurocytome de nature épithéliale. S'agit-il d'un neuro-épithéliome? Ce sont des tumeurs très rares dans le groupe desquelles on a fait rentrer des formes variées gliomes avec inclusion épendymaire, certaines variétés d'astrocytomes, des tumeurs épendymo-choroïdiennes, et même des médullo-blastomes. Quoiqu'il en soit, en nous basant sur l'évolution clinique, s'étageant sur plusieurs années, sur l'absence de symptômes neurologiques à l'examen, on peut penser qu'il s'agissait d'une tumeur bénigne. Les trois autres cas concernent des faits très rares, l'un tout au moins constitue une véritable curiosité anatomique. Il a été rapporté par H. L. BEAUDOUX et F. L. REICHERT (San-Francisco). Il concernait une jeune femme ayant subi plusieurs traumatismes crâniens, qui était venue consulter pour un bruit gênant et persistant dans l'oreille droite. Après observation, ce bruit fût rapporté à un anévrysme artério-veineux, mais rapidement apparurent des signes d'hypertension intra-crânienne, céphalée, vomissements, stase papillaire. Une exploration de la fosse temporale droite fut pratiquée. Bien que la ventriculographie eût montrée une dilatation tri-ventriculaire, aucune lésion ne pût être découverte. Deux semaines plus tard, une exploration de la région cérébelleuse permit de découvrir une vascularisation anormale du vermis, et en poussant plus loin l'exploration, un véritable diaphragme vascu-

laire bloquant l'orifice postérieur de l'Aqueduc de Sylvius. Après rétablissement du cours du liquide ventriculaire, la malade guérit rapidement. Le bruit anormal fut attribué à la coudure des vaisseaux cérébraux du côté droit, probablement la carotide interne.

L'avant-dernier cas, récemment publié par ROSENHECK concerne un angiome bloquant l'Aqueduc. De telles tumeurs vasculaires ne sont pas rares dans la région du 4^e ventricule, cependant, il s'agit en général de volumineuses tumeurs, dans le cas présent, en raison du volume réduit de la néoformation, de l'âge de la malade (58 ans), il ne s'agit peut-être pas d'un angiome véritable, mais sans doute d'une téléangiectasie.

Le dernier cas est un tératome (JACOB), lésion rare, si rare qu'elle est à peine chirurgicale et qui présente avant tout un intérêt histo-pathologique. Du point de vue clinique, cette observation présente un grand intérêt, étant donné que les symptômes survinrent chez un homme de 32 ans; habituellement de telles tumeurs surviennent dans le jeune âge. De plus, on peut noter un fait important qui joue très vraisemblablement un rôle dans le développement de cette tumeur. Le malade avait fait étant encore enfant une chute de cheval qui avait été sans histoire. Pourtant il avait ressenti par la suite, surtout depuis la puberté, une céphalée périodique avec vomissements. Deux années avant la mort, apparurent une double paralysie de la III^e paire et des symptômes cérébelleux. L'examen anatomique révéla une tumeur développée dans l'Aqueduc et ainsi composée : des kystes dermoïdes contenant des glandes cébacées et de nombreux cheveux, des kystes doublés d'épithélium cylindrique et cuboïde, des kystes avec épithélium muqueux analogue aux tissus des glandes salivaires, du type parotide. JACOB explique le développement de cette tumeur par le développement de tissu branchial et ectodermique dans le mésocéphale, avant la fermeture de ces derniers. Il suppose que la chute dont souffrit le malade étant enfant, a pu causer une hémorragie

épendymaire dans l'Aqueduc de Sylvius et que des néo-vaisseaux ont pu atteindre le tissu embryonnaire inclus lui permettant ainsi de continuer son développement.

*Pourcentage par rapport aux 5 grandes variétés
de tumeurs des centres nerveux.*

I. Gliomes	{	astrocytomes	11	(environ 70 % par rapport aux 24 tu- meurs étudiées).
		astroblastomes ...	1	
		oligodendrocytomes	2	
		spongioblastomes..	3	
II. Tumeurs épendymo-choroïdiennes	{	épendymome.	1	(environ 12 %)
		papillomes ..	2	
III. Neuro-épithéliomes				1
IV. Neuro-spongiomes (ROUSSY et OBERLING)				0
ou				
Médullo-blastomes (BAILEY et CUSHING)				
V. Ganglioneuromes				0

Nous voyons au total que le recensement de 24 cas de petites tumeurs de l'Aqueduc, nous montre qu'il s'agit de tumeurs très variées, avec cependant une très nette prédominance de gliomes et, immédiatement après, de tumeurs d'origine épendymo-choroïdienne.

Pourquoi s'agit-il en règle de tumeurs de petit volume ? Est-ce la nature histologique des tumeurs qui en règle le volume ? Nullement, il s'agit de toute évidence soit de tumeurs extrêmement banales, telles que l'on peut en trouver dans n'importe quel point de la substance cérébrale, soit de tumeurs plus habituellement localisées à une région spéciale, telles que les tumeurs vasculaires, plus fréquemment rencontrées au niveau du 4^e ventricule. Toutes ces tumeurs peuvent atteindre, lorsqu'elles présentent d'autres localisations, un volume parfois considé-

nable. Tels sont les astrocytomes cérébraux qui peuvent envahir tout un lobe, telles sont les tumeurs vasculaires angioblastomes vrais ou malformations angiomateuses. C'est incontestablement à leur situation de hasard que l'on doit rapporter le volume réduit de ces tumeurs. L'exiguïté de l'Aqueduc de Sylvius fait que, très rapidement, avant d'avoir atteint le volume qu'elles peuvent présenter en d'autres points du cerveau, elles en réalisent l'oblitération, d'où une symptomatologie précoce correspondant à une lésion minime. En n'importe quel autre point, répétons-le, hémisphères, 4^e ventricule, cervelet, ces tumeurs pourraient atteindre un volume bien plus considérable, avant de se manifester cliniquement.

L'étude histologique permet encore d'autres conclusions, d'ordre évolutif et symptomatique. Nous avons vu que sur 24 cas, nous trouvons 19 tumeurs relativement bénignes et d'évolution lente, 11 astrocytomes, 1 astroblastome, 2 oligodendrocytomes, 3 spongioblastomes, 1 épendymome et 2 papillomes; 1 cas de tumeur de nature douteuse, que nous n'interprétons pas sûrement, bien que l'évolution clinique ait été très lente; 3 cas de tumeurs rares : télangiectasie, tératome, anomalie vasculaire. Donc, dans la presque totalité des cas, ce sont des tumeurs bénignes ou relativement bénignes. Ce caractère n'est pas contesté pour les astrocytomes qui se comportent à peine comme une tumeur infiltrante. Si pour certains auteurs comme CUSHING, il faut opposer deux grandes variétés d'astrocytomes à évolution différente, les uns plus envahissants, comme les astrocytomes cérébraux, les autres à évolution plus lente, comme les astrocytomes cérébelleux, peut-être est-ce leur situation, là encore, qui favorise leur développement ? Une certaine bénignité est encore habituellement reconnue aux oligodendrocytomes en raison de leur évolution très lente tout à fait comparable comme nous l'avons vu à celle des gliomes des nerfs périphériques. Nous signalerons toutefois que CUSHING les considère actuellement comme moins favorables, contrairement à son impression première.

Il en est de même des spongioblastomes que nous avons vu rattacher par certains auteurs à la précédente variété; il s'agit de tumeurs relativement bénignes à croissance très lente, « si elles étaient plus souvent localisées dans les hémisphères au lieu de se trouver dans des régions relativement inaccessibles, rendant leur exérèse hasardeuse, on pourrait dire qu'elles se prêtent excessivement bien aux interventions chirurgicales » (CUSHING).

Les tumeurs, enfin, d'origine épéndymo-choroïdienne, sont également bénignes, et lorsqu'elles sont accessibles au chirurgien, leur extirpation peut être entreprise avec succès.

Ces caractères de bénignité que nous rencontrons au cours des petites tumeurs de l'Aqueduc, nous frappent d'autant plus qu'une grande partie des tumeurs de la région du mésocéphale sont habituellement des tumeurs malignes telles que des médulloblastomes.

Au total le caractère relativement bénin de ces tumeurs permet d'expliquer leur pauvreté symptomatique habituelle. Il paraît étonnant à priori que les tumeurs, mêmes petites, se développant dans une région aussi riche en noyaux et en formations de passage, dans cette sorte de canalisation des voies de commande que constitue la région de la calotte pédonculaire, ne déterminent pas rapidement des symptômes précis de localisation, alors que leur diagnostic clinique est presque en règle impossible. Le refoulement des tissus environnants que réalisent ces tumeurs, le véritable plan de clivage qu'il n'est pas rare de rencontrer à leur périphérie, explique qu'elles ne déterminent que des symptômes ébauchés, voire même l'absence de symptômes. En dernier lieu cette lente évolution nous paraît justifier l'intervention palliative proposée contre l'obligatoire hydrocéphalie qu'elles entraînent, puisque leur situation interdit l'abord chirurgical.

Nous allons enfin aborder l'origine possible de ces tumeurs.

Un fait nous a frappé à la lecture de nombreuses observations, la présence d'un traumatisme parfois répété,

sévère, ou minime en apparence, dans les antécédents des malades. La notion du traumatisme en pathologie médicale, jouant le rôle sinon d'un facteur déterminant, tout au moins, d'un point d'appel à un facteur pathologique inflammatoire ou tumoral n'est certes pas nouvelle. Il nous semble qu'il doive jouer un certain rôle dans la production des lésions de l'Aqueduc, non pas en raison d'une fragilité particulière, mais à cause de l'exiguité de ce canal. On conçoit qu'un processus de la région des hémisphères puisse guérir sans laisser aucune trace, on conçoit également qu'un tel processus au niveau de l'Aqueduc puisse avoir ultérieurement un fâcheux retentissement. L'Aqueduc de Sylvius représente en effet une partie extrêmement délicate et hautement vulnérable de la structure du corps humain.

La fréquence des nids de cellules épendymaires situées dans la substance grise périductale, permet de comprendre que, dans certains cas, des néo-vaisseaux puissent atteindre ces cellules et provoquer leur développement.

Les conclusions de ce chapitre anatomo-pathologique nous paraissent devoir être les suivantes : les tumeurs de l'Aqueduc sont, dans la très grande majorité des cas, des tumeurs bénignes.

Le volume réduit de ces tumeurs dépend uniquement de leur situation et détermine très rapidement une hydrocéphalie obstructive.

Leur volume ne peut tenir à leur nature histologique puisqu'elles suivent les lois de fréquence de toutes les tumeurs cérébrales : grosse majorité de gliomes, dans l'ordre :

- astrocytomes,
- oligodendrocytomes,
- spongioblastomes.

Viennent ensuite les tumeurs d'origine épendymo-choroïdiennes :

- épendymomes,
- papillomes,
- et enfin à titre de curiosité :

tératome,
- télangiectasie,
anomalie vasculaire.

Cette bénignité rend compte de leur pauvreté symptomatique, et justifie l'indication d'une intervention palliative puisqu'en dehors d'elles la mort est inéluctable à bref délai, en raison de l'hydrocéphalie.

Cette bénignité nous paraît s'opposer à la malignité très fréquente des autres tumeurs du pédoncule. De plus, il nous semble qu'on peut opposer le point de développement initial de ces tumeurs malignes, au siège des petites tumeurs de l'Aqueduc.

Il est en effet exceptionnel de voir apparaître, dès le début des tumeurs malignes, des signes importants d'hypertension intracrânienne, mais par contre les signes focaux sont très précoces, ce qui montre que leur point de départ est relativement éloigné de l'Aqueduc.

A l'opposé, nous montrons qu'il existe une variété de tumeurs se développant dans l'Aqueduc ou dans son voisinage immédiat, et ces tumeurs sont pour la majorité des tumeurs bénignes. Y aurait-il une relation directe entre le siège et la nature histologique bénigne et maligne de l'une et l'autre de ces deux variétés de tumeurs ? C'est là un problème que nous soulevons sans pouvoir le résoudre. On sait pourtant déjà que les astrocytomes, par exemple, se développent très souvent au voisinage des cavités épendymaires.

A l'« origine de ces tumeurs un facteur important nous paraît être le traumatisme, dont le rôle dépend plutôt de l'exiguité, que de la fragilité du conduit.

Peut-être faut-il encore noter le rôle des nids de cellules épendymaires situées dans la glie sous-épendymaire à petite distance de l'Aqueduc. Une telle origine est relativement fréquente au niveau de la moelle, et si de semblables lésions sont plus fréquentes à ce niveau, c'est que les inclusions embryonnaires sont plus fréquentes et plus nombreuses autour de la moelle, qu'autour de l'Aqueduc de Sylvius.

SIXIEME PARTIE

TRAITEMENT

Le traitement des Oblitérations de l'Aqueduc de Sylvius ne peut évidemment être conçu que dans deux directions :

— lever l'obstacle et rétablir le cours normal du L. C. R.

— ou créer une dérivation nouvelle.

Il tombe sous le sens que le premier procédé est impraticable dans l'immense majorité des cas. Si parfois une exploration par voie sous-occipitale a permis d'enlever en totalité une tumeur de la partie postérieure de l'Aqueduc, c'est au hasard seul que l'on est redevable de cette intervention définitive, à la suite d'une quasi-erreur de diagnostic avec une tumeur du 4^e ventricule. Dans d'autres cas l'opération s'est montrée incomplète, l'exérèse totale de la tumeur étant impossible.

Nous avons d'ailleurs déjà vu l'extrême difficulté du diagnostic, et à plus forte raison, l'impossibilité absolue de préciser, lorsqu'il s'agit d'une tumeur, son siège exact le long d'un canal de 15 mm.

D'autre part, le second procédé n'aura de valeur que si la dérivation rétablit le circuit. ventriculo-sous-arachnoïdien et permet directement l'arrivée du liquide vers les grandes aires de résorption de la convexité.

De nombreux procédés opératoires ont été abandonnés, les uns essayant de drainer le liquide céphalo-rachidien dans les espaces sous-duraux et sous-cutanés, les autres de

créer un passage dans l'épaisseur même de la substance cérébrale, passage qui ne put être maintenu.

Nous allons rapidement passer en revue les différents procédés autrefois tentés en vue du traitement de l'hydrocéphalie. Nous comprenons en effet que les tumeurs de l'Aqueduc en raison de leur situation ne permettent pas d'autres interventions et nous savons d'autre part que leur habituelle bénignité justifie une intervention palliative.

Nous verrons enfin, si nous pouvons retirer des procédés antérieurement essayés, quelque renseignement utile.

I) Procédés médicaux n'ayant qu'une valeur temporaire.

Il faut d'ailleurs souligner que cette thérapeutique présente souvent un réel intérêt à un triple point de vue :

- ils soulagent le malade,
- ils permettent souvent, en le tirant de sa torpeur, de pratiquer un examen neurologique jusque là impossible,
- ils rendent parfois moins aléatoire, en améliorant son état, une intervention chirurgicale.

Nous n'insisterons pas sur ces procédés bien connus.

Ce sont : par voie buccale, la solution glucosée hypertonique à 40 % ; par voie intra-veineuse, la solution glucosée hypertonique à 20 % ou le sulfate de magnésie ; par voie rectale l'instillation de sulfate de magnésie à 20 ou 30 %.

Il semble que l'on puisse également leur adjoindre l'injection intra-veineuse de cyanure de mercure ou l'injection intra-musculaire des diurétiques mercuriels à action violente, tels que neptal, novurit ou salyrgan.

II) Procédés chirurgicaux et physiothérapiques.

Les uns visent à priori à diminuer la sécrétion plexuelle, les autres à débloquer les orifices oblitérés, ou à augmenter la résorption par des drainages artificiels.

a) *Diminution de la sécrétion plexienne.*

La ligature de la carotide primitive, préconisée et utilisée par FRASER et Norman DOTT semble insuffisante, puisque le tronc basilaire contribue pour une part importante à l'irrigation des plexus.

L'extirpation des plexus choroïdes est une intervention extrêmement grave, et n'a guère été pratiquée, hormis par DANDY, elle serait d'autre part, surtout indiquée dans les hydrocéphalies communicantes.

La radiothérapie des plexus choroïdes est un procédé plus intéressant en raison de son inocuité. Il semble admis que la radiothérapie a une action directe sur les plexus choroïdes. Ce pouvoir a été vérifié expérimentalement chez le chien par INABA, SGALITZER et SPIEGEL; histologiquement, les examens ont montré à ces auteurs que les cellules des plexus présentaient un ratatinement des noyaux, et parfois une légère dissociation du protoplasme. Il s'ensuit de ces faits, qu'il semble bien qu'il soit possible d'obtenir par l'irradiation, des lésions de l'épithélium choroïdien tout en laissant le cerveau intact, et partant, de conclure que la radiothérapie agit sur cet épithélium comme sur d'autres glandes, en diminuant ou en suspendant leur sécrétion.

Ce procédé n'a également qu'une valeur insuffisante et temporaire, il ne peut être utilisé qu'en période de poussée d'hypertension intracrânienne, au même titre que les solutions hypertoniques.

b) *Déblocage chirurgical.*

Cette intervention idéale a pour but la désobstruction et la libération de l'obstacle.

DANDY conçut le premier cette intervention ingénieuse autant qu'audacieuse. D'après cet auteur la technique en est la suivante : dans un premier temps, on met à nu la région bulbo-cérébelleuse, on introduit avec précaution sous le vermis un petit spéculum nasal qui permet de voir dans l'angle supérieur du ventricule l'orifice de l'Aque-

duc; on pousse alors doucement une fine soude de caoutchouc perforée de nombreux orifices jusqu'à ce que l'issue d'un flot de L. C. R. vienne indiquer que le canal est désobstrué et que la sonde a atteint le 3^e ventricule la partie antérieure du tube se trouve ainsi dans le III^e ventricule (rien ne le prouve), la partie postérieure dans le 4^e, reposant sur la protubérance et sur la moelle; on attache le tube à la dure-mère, avec une ligature de soie, au niveau du trou de Magendie et on le coupe à ce point. DANDY laisse cette sonde à demeure et l'enlève dans un temps ultérieur. FRASER et Norman DOTT ont renoncé au cathéter à demeure, et se contentent de déboucher purement et simplement l'Aqueduc, estimant qu'ainsi l'oblitération ne se reproduira pas davantage. Par la suite, DANDY lui-même écrivit : « It is hardly to be expected that any new channel as long as the iter can be permanently maintained after reconstruction, when the entire aqueduct is involved. »

En effet, si l'on considère les malformations possibles de l'Aqueduc et ses grandes variations de taille et d'orientation, le passage d'une sonde du 4^e et 3^e ventricule, quand tout apparence de canal est oblitérée, revient à plonger aveuglément au travers du mésencéphale, puisque la sonde ne peut suivre aucune voie qui la guide, et doit se frayer un nouveau passage.

Il faut considérer l'importance des centres situés autour de l'Aqueduc et presque à son contact, pour réaliser les lésions que peut entraîner un tel procédé. Les noyaux oculo-moteurs, les tubercules quadrijumeaux, le faisceau longitudinal postérieur, le noyau rouge, la substance réticulée de la calotte avec les très importants faisceaux qui la traversent, ne sont qu'à quelques millimètres.

Même en faisant abstraction des lésions périductales, l'espoir de maintenir perméable un nouveau canal sur toute la longueur de l'Aqueduc semble à peine plus logique que de vouloir créer un passage dans l'épaisseur de la substance cérébrale en partant d'un ventricule latéral.

Lorsque l'obstruction est limitée, comme en présence

d'un petit diaphragme bloquant un aqueduc par ailleurs perméable, l'opération peut être réalisée avec succès, comme l'a rapportée DANDY. MIXTER a également employé cette méthode avec succès.

D'autres auteurs ont parfois obtenu de semblables succès. CONE et SAUCIER, dans l'union médicale du Canada, rapportent le cas d'une petite tumeur mesurant approximativement 1 cm. qui fut enlevée par succion après cathétérisme prudent de l'Aqueduc. Le malade guérit parfaitement et ne présentait, 4 ans plus tard, que de très petits signes cérébelleux; la tumeur, un astrocytome n'avait pu être enlevée en totalité, mais l'Aqueduc était resté perméable.

BÉRIEL et RICARD rapportent également un succès. La malade présentait les signes d'une hydrocéphalie sans signes de localisation, qui fut rapportée à un blocage de la fosse postérieure. Une première intervention ne montra qu'un sérieux engagement des amygdales dont on réséqua une partie; dans un second temps, trois semaines après, on reconnaît une oblitération de l'Aqueduc « on décide de la cathétériser, dès le commencement du cathétérisme du liquide jaillit. On passe alors par deux fois une petite sonde molle sans rencontrer le moindre obstacle; le liquide coule en abondance.

Il y avait donc simplement une oblitération inflammatoire, les suites opératoires furent sans incidents notables, et l'examen du fond d'œil permit de constater 4 semaines après l'intervention, une diminution considérable, de l'œdème.

Tout ceci ne prouve donc qu'une chose : c'est que le cathétérisme de l'Aqueduc ne peut offrir de résultat que s'il existe une oblitération inflammatoire. Et encore ! tous les processus inflammatoires ne déterminant pas de semblables lésions, ce procédé ne peut réussir que lors de lésions très limitées, type arachnoïdite de la partie supérieure du toit du 4^e ventricule au point où il rejoint l'orifice inférieure de l'Aqueduc de Sylvius, telles qu'elles ont été décrites en 1926 par CL. VINCENT et telles que BÉRIEL et

RICARD nous en fournissent un nouvel et récent exemple.

D'autre part comment faire ce diagnostic ? nous avons dit que c'était impossible, il en résulte que si le cathétérisme de l'Aqueduc peut être dans certains cas une intervention logique, elle ne saurait en aucun cas être tentée d'emblée, à moins d'une erreur de diagnostic qui a fait opérer par voie suboccipitale.

c) *Les méthodes de drainage.*

Nous ne citerons que pour mémoire le drainage à l'air libre, le drainage sous-cutané permanent, le drainage vers les cavités séreuses; le drainage vers la voie sanguine, dont le principe était basé sur le fait que la pression est toujours négative dans les sinus craniens. Ces procédés sont à peine praticables et en tous cas toujours très dangereux.

d) *La trépanation décompressive.*

Les résultats en sont relativement peu satisfaisants. Il est incontestable qu'elle est susceptible de parer aux accidents immédiats de l'hypertension, mais l'action en est des plus transitoire. Légitime parfois, au cours de certaines tumeurs cérébrales inopérables, car le syndrome d'hypertension relève moins dans ces cas, de l'hydrocéphalie, que de l'augmentation de la masse cérébrale par la présence de la tumeur, et de l'œdème adjacent, elle est au contraire illusoire quand l'hydrocéphalie est le seul symptôme : il suffit de voir, pour le comprendre, les hernies cérébrales souvent considérables, qui se produisent au travers de la brèche opératoire, et qui permettent à l'hydrocéphalie de s'extérioriser, exactement comme elle s'extériorise chez le nourrisson.

Au total, de tous les procédés que nous venons d'exposer, nous voyons que seuls les procédés médicaux ou physiothérapiques, présentent un intérêt, d'ailleurs restreint et transitoire, limité aux poussées d'hypertension.

Parmi les tentatives chirurgicales, le cathétérisme de

l'Aqueduc ne peut être employé que s'il s'agit de lésions très limitées, comme en produisent certaines arachnoïdites. Encore ne peut-il être utilisé d'emblée, car le diagnostic de ces lésions est impossible.

e) *Les fistulisations ventriculo-sous-arachnoïdiennes.*

Il s'agit d'une thérapeutique générale susceptible de convenir à toutes les variétés d'hydrocéphalie, et opératoirement moins dangereuse.

Elle vise à établir une communication, que l'on souhaite permanente, entre d'une part, le liquide ventriculaire bloqué et sous tension, et d'autre part les cavités sous-arachnoïdiennes, espaces de drainage et de résorption.

Quelques auteurs ont essayé de réaliser cette thérapeutique. ANTON et BRAMAN ont proposé la ponction du corps calleux. Elle est actuellement abandonnée; invariablement en effet l'orifice du corps calleux se ferme, et le drainage que l'on avait espéré obtenir entre le ventricule et l'espace sous-arachnoïdien ne fonctionne pas.

C'est d'ailleurs un fait des plus curieux, expérimentalement démontré, que toute brèche créée au travers du cortex cérébral, et unissant les ventricules aux espaces sous-arachnoïdiens, se ferme rapidement. Cette cicatrisation se fait non seulement à l'état normal, alors même que les ventricules sont dilatés et que le liquide sous pression, par le fait même de cette pression, est susceptible de maintenir béante l'ouverture ainsi créée.

On pouvait se demander si cette règle, exacte pour le cortex hémisphérique, l'était également pour toutes les régions de l'encéphale. Au niveau des hémisphères en effet, les espaces sous-arachnoïdiens réduits à une simple apposition de l'arachnoïde sur le parenchyme cérébral, sont pratiquement virtuels, aussi toute communication avec les ventricules aboutit-elle secondairement à l'oblitération et à la cicatrisation. Au contraire, ce processus est peut être différent si la communication est établie, non pas

en des points où les espaces sous-arachnoïdiens virtuels sont constitués par des nappes, mais au contraire au niveau des véritables espaces ou lacs. Les conditions anatomiques et physiologiques ne sont plus les mêmes et l'orifice, au lieu de s'obstruer est peut être susceptible de s'épithélialiser, partant de demeurer perméable (BIZE). En partant de ces données, BIZE dans un très important travail sur l'hydrocéphalie ventriculaire, a tenté cette thérapeutique en unissant ventricules et espaces sous-arachnoïdiens au niveau des lacs.

Il choisit les lacs calleux (ponction sous-calleuse antérieure) et cérébelleux supérieurs (ponction sous-calleuse postérieure). Les deux cas qu'il a traités ont été très améliorés. Cependant, on peut présenter à ce procédé quelques objections. Nous n'insisterons pas sur les dangers d'une ponction, aveugle chez le nourrisson et qui risque, dans un cas, de blesser tout au moins chez l'adulte, le sinus frontal dont le développement en hauteur est parfois considérable, et dans le second de blesser le sinus longitudinal supérieur, la veine de Galien, les artères choroïdiennes; on peut comme le dit BIZE les éviter en pratiquant une trépanation.

Nous pensons seulement que l'une et l'autre de ces dérivations ne sont pas tout à fait suffisantes, si le principe en est exact. Dans un cas le court-circuit réalise l'ouverture de la paroi antérieure du 3^e ventricule dans le lac calleux antérieur, dans l'autre c'est l'ouverture de la paroi postérieure dans le lac cérébelleux supérieur. Que va devenir le L. C. R. ainsi dérivé ? Si l'on a pratiqué la ponction sous-calleuse antérieure, il va gagner le lac Sylvien au niveau de l'espace perforé antérieur, et il aboutit également aux grands lacs de la base ce qui est bien, mais non directement. Si l'on a pratiqué la ponction sous-calleuse postérieure, le liquide du 3^e ventricule suit un chemin très détourné, par le lac cérébelleux supérieur il contourne les pédoncules en suivant les étroits canaux péri-pédonculaires et gagne enfin la citerne basale.

Nous pensons qu'il est préférable d'établir, par une

méthode aussi simple, un courant *direct* entre les ventricules obstrués et la grande citerne basale. En pratiquant une ouverture à travers la lame terminale, la communication est établie entre le 3^e ventricule, la citerne chiasmatiche, la citerne de la lame terminale, le lac calleux, le lac sylvien, puis les lacs de la base, tandis qu'une ouverture pratiquée au travers du plancher du 3^e ventricule conduit directement aux grands lacs de la base. Il est préférable que ces deux ouvertures soient réalisées ensemble.

Ponction de la lame terminale et du plancher du 3^e ventricule.

Cette méthode a été proposée par BYRON, STOOKEY et J. SCARFF dans un récent travail.

Ces deux auteurs considèrent que la paroi extrêmement distendue et amincie de ce ventricule, procure une issue idéale au L. C. R. bloqué dans le système ventriculaire. Ainsi est levée l'oblitération, et les deux nouvelles ouvertures conduisent directement le L. C. R. vers le seul endroit où puisse être réalisé son adsorption. Ce point n'est d'ailleurs pas absolument exact, car s'il est vrai que le grand confluent basal est le réservoir du L. C. R. c'est seulement au niveau de la convexité qu'il pourra être absorbé en quantité suffisante, il n'est que drainé par ce bassin régulateur. On pourrait objecter que l'ouverture du plancher du 3^e ventricule risque de léser les très importants centres végétatifs de l'hypothalamus, et que le risque est physiologiquement trop grand pour être couru, c'est d'ailleurs se qu'avait pensé BIZE et cet argument lui avait fait préféré les deux voies qu'il a proposées.

On peut éliminer cette objection en considérant l'énorme dilatation ventriculaire, en vérifiant que ses murs sont réduits à l'épaisseur d'une très mince feuille de papier, et que les centres sont atrophiés. C'est ce qu'ont montré les recherches histologiques de KORST en 1928. Les coupes du 3^e ventricule très distendu n'ont montré que des noyaux dégénérés, dont les fonctions semblaient devoir être dé-

truites. Ainsi l'établissement de ce court-circuit paraît non seulement obéir aux exigences mécaniques et physiologiques, mais encore n'entraîner aucun risque vis-à-vis des noyaux hypothalamiques déjà complètement détruits.

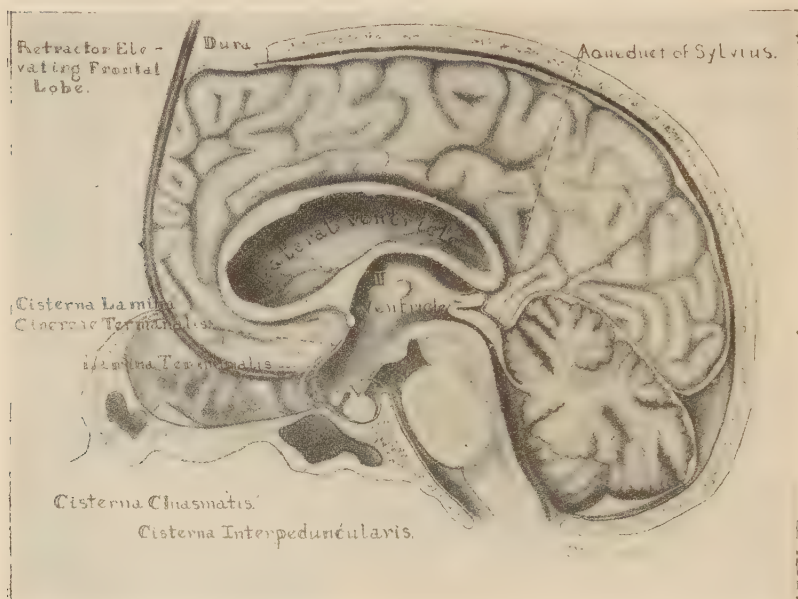


FIG. XII. — (D'après STOOKEY et SCARFF):

3^e ventricule et citernes basales. Les flèches indiquent les points au niveau desquels on ouvre le III^e ventricule.

La technique est la suivante : trépanation comme pour une tumeur hypophysaire, soit en ouvrant la dure-mère le long de la grande aile du sphénoïde ou en l'ouvrant au-dessus du lobe frontal et en atteignant le chiasma optique sans ouvrir la méninge de ce lobe. La fermeture de la dure-mère est nécessaire après l'opération, et elle est plus facile à réaliser lorsque l'ouverture a été faite au-dessus du lobe frontal que lorsqu'elle a été pratiquée le long du sphénoïde.

Lorsqu'on arrive sur le chiasma, la saillie de la portion antérieure du 3^e ventricule distendu ou lame terminale

est visible sous l'aspect d'une mince membrane de coloration bleutée. On pratique à l'aide d'une pince une ouverture à ce niveau, puis une pince coudée est introduite, dirigée en bas en arrière à l'intérieur du ventricule, elle effondre le plancher au niveau de la ligne médiane. Ainsi se trouve établie la communication souhaitée. La dure-mère est ensuite refermée, et le volet remplacé à la manière habituelle.

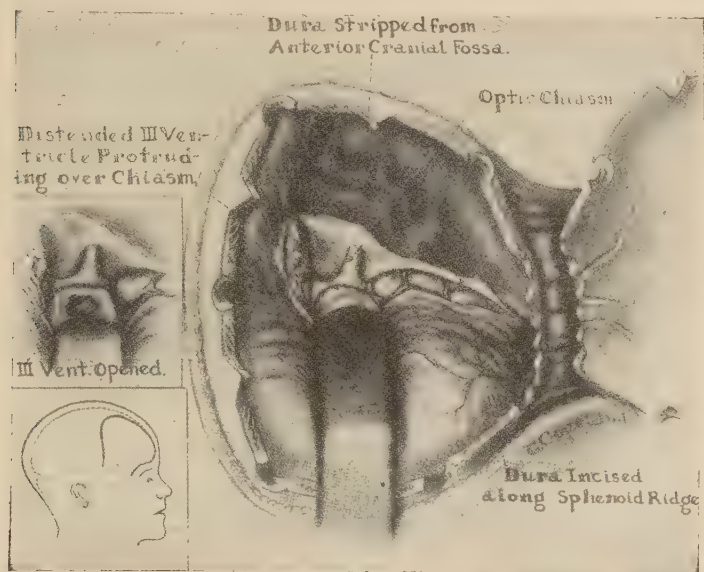


FIG. XIII. — (D'après STOOKEY et SCARFF).

Aspect à l'intervention.

STTOKEY et SCARFF ont pratiqué six fois cette intervention; dans 4 cas, il s'agissait d'occlusion d'origine inflammatoire et dans les deux autres d'occlusion tumorale; sur les quatre malades présentant une obstruction inflammatoire, l'un mourût un mois plus tard, les trois autres semblent apparemment guéris, l'un six mois après, le second 14 mois plus tard, le dernier 3 ans après l'intervention. Sur les deux malades présentant une tumeur, l'un, opéré moribond, mourut deux jours plus tard, le second

ne présente plus aucun signe d'hypertension intracrânienne, 7 mois après l'intervention. Il présente encore des symptômes de localisation, mais il faut dire qu'il ne s'agissait pas d'une petite tumeur de l'Aqueduc, mais bien d'une volumineuse tumeur du tronc, révélée par la ventriculographie.

Cette intervention avait d'ailleurs été déjà proposée quoiqu'avec une technique un peu différente. DANDY, en 1922, proposait de couper le nerf optique pour atteindre le plancher du 3^e ventricule afin d'établir une communication entre ce ventricule et la citerne pédonculaire.

Mais en parlant de ce procédé, « il ne croyait pas à son succès ». La même année MIXTER par un procédé aussi ingénieux était capable de ponctionner avec succès en s'aidant d'un cystoscope le plancher du 3^e ventricule chez un enfant; il s'était ménagée une ouverture dans la fontanelle.

DE MARTEL également, ayant observé un malade porteur d'une volumineuse tumeur de l'hypophyse avec hydrocéphalie considérable, estime qu'il serait plus opportun de rétablir le cours du L. C. R., que de s'exposer aux conséquences plus redoutables qu'eut entraîné une tentative d'exérèse de la tumeur. Il ne pratique pas l'intervention complète, sectionne simplement la lame sous-optique, mais néanmoins le malade sort de la clinique en apparence tout à fait guéri.

Il conclut comme nous l'avons signalé plus haut qu'en pratiquant cette opération, le chirurgien ne fait qu'imiter la nature, car l'on sait que certaines hydrocéphalies se résorbent lorsque sous la pression du liquide intra-ventriculaire la fente de Bichat s'ouvre, où se fissure la lame sous-optique.

Cette intervention présente néanmoins des risques importants. Nous avons déjà vu que toute modification de l'hydraulique intracrânienne entraînait des troubles graves et souvent mortels. C'est le syndrome post-opératoire consécutif à la déplétion des ventricules sur lequel

MAHOUDEAU vient de publier un important travail. Ces troubles se manifestent, suivant MAHOUDEAU, par trois ordres de symptômes :

1) des troubles de la régulation thermique (hyperthermie très marquée, associée à des troubles de l'état de conscience, du sommeil, des alternatives d'euphorie et de craintivité, à un mutisme particulier et parfois un véritable état ataxo-adyynamique); des troubles de la régulation hydrique, déshydratation rapide, polyurie; des troubles vaso-moteurs; de l'incontinence sphinctérienne;

2) l'absence de signes traduisant la souffrance de la région bulbaire;

3) des épreuves de contrôle : hypotension ventriculaire, atténuation ou cessation de certains symptômes par le rétablissement d'une pression ventriculaire (injection de liquide ou d'air).

Chez l'enfant, ces troubles peuvent se compliquer d'autres troubles surajoutés, troubles bulbaires, accidents d'hypertension intracrânienne dus soit à l'œdème cérébral, soit à l'hypertension ventriculaire secondaire; signes méningés.

Chez l'adulte les symptômes sont tout différents, et tout en relevant du même mécanisme, se traduisent essentiellement par des crises d'épilepsie. Nous l'avons nous-même constaté chez l'un de nos malades après ventriculographie (Obs. 3). Ils sont plus faciles à juguler par le simple rétablissement de la pression ventriculaire, hormis le cas très particulier où ils ont provoqué une véritable hémorragie cérébrale en foyer, « a vacuo ».

Le traitement de ces accidents dus à la dépression ventriculaire peut être préventif ou curatif.

Traitement préventif.

Nous ne saurions trop insister sur la nécessité qu'il y a, avant toute intervention semblable d'essayer de diminuer, autant que faire se peut, la pression intraventriculaire. Nous avons énuméré les différents moyens médicaux ou phy-

siothérapiques : solutions hypertoniques, diurétiques mercuriels ou radiothérapie des plexus choroïdes.

Certains auteurs préfèrent en outre, en cas d'hydrocéphalie importante, opérer en deux temps (DE MARTEL, D. PETIT-DUTAILLIS). Ils conseillent d'introduire dans un premier temps, dans un ventricule latéral, une sonde fine qu'on laisse en place, et qui permet de procéder à l'« évacuation progressive du liquide en rétention dans les ventricules », quelques jours plus tard on intervient pour rétablir la circulation normale.

« On évite ainsi la déplétion brusque des ventricules et ses dangers » (DE MARTEL).

Au moment de terminer l'intervention, certains auteurs comme Cl. VINCENT prennent encore certaines précautions. Ils pratiquent une injection de liquide de Ringer, ou même d'air, dans les ventricules latéraux; ainsi rétablit-on, du moins passagèrement, la pression ventriculaire qui avait pu tomber trop bas au moment de la perforation du 3^e ventricule, ou du déblocage de l'Aqueduc.

Traitement curatif.

a) Traitement symptomatique — l'hyperthermie relève d'un traitement empirique souvent efficace, la réfrigération périphérique, les médicaments anti-pyrétiques tels que l'aspirine à la dose de 1 gr. ou de 2 grs par jour.

L'obnubilation est combattue avec profit par la strychnine en injections sous-cutanées, même à doses assez fortes; si au contraire le malade est agité, le gardénal peut être administré, per os, ou en injections, (Gardénal sodique).

La polyurie, la déshydratation, en s'opposant à la réformation du liquide, ne peuvent qu'aggraver les effets de sa déperdition. On combattra cette déshydratation en faisant boire abondamment le malade, en recourant aux injections de sérum, 1.000 ou même 1.500 cc. par jour. Indi-

rectement, on pourra la combattre en utilisant la prise par voie nasale, de poudre d'extrait hypophysaire.

b) *Traitement causal.*

Le moyen le plus direct, est de rétablir la pression par injection de solution de Ringer, ou de sérum physiologique, dans le système ventriculo-sous-arachnoïdien. On utilisera la voie ventriculaire, par la même aiguille qui a constaté l'hypotension. A plusieurs reprises, MAHOUEAU a constaté que de telles injections se sont montrées d'une efficacité remarquable sur les troubles récemment apparus.

Il conseille même, lorsque l'on est en droit de penser que les plexus choroïdes sont déficients et permettent la récurrence des troubles de pratiquer une injection intraventriculaire de 10 ou 20 cc. d'air tiède, prélevé stérilement dans la flamme d'une lampe à alcool. On connaît bien en effet, depuis la pratique de la ventriculographie, l'action irritante de l'air injecté dans les ventricules, et l'abondante sécrétion de liquide ainsi provoqué.

En conclusion de ce chapitre thérapeutique, nous pensons que : en présence d'une oblitération de l'Aqueduc, quelle que soit son origine tumorale ou inflammatoire, la communication du 3^e ventricule avec les citernes voisines, et particulièrement, la communication *directe* avec la grande citerne basale et l'opération de choix; on la réalise par la ponction de la lame sous-optique, conjointement effectuée à celle du plancher du 3^e ventricule, en arrière de la tige hypophysaire.

Cette intervention pourrait en outre être appliquée à d'autres affections que celles réalisant des lésions limitées de l'Aqueduc, telles que certaines tumeurs inopérables de la protubérance ou de la région quadrigéminal.

Elle pourrait de même, être appliquée au traitement des hydrocéphalies communicantes, qui pour certains

auteurs (FRASER N. DOTT) serait la cause la plus fréquente des hydrocéphalies essentielles, et qui sont comme on le sait surtout réalisées par l'oblitération du foramen ovale de Pacchioni.

Le déblocage de l'Aqueduc ou son cathétérisme ne peuvent être effectués qu'en cas de lésions très limitées, tumeurs de la portion postérieure de l'Aqueduc, ou arachnoïdite, de toute façon comme ce diagnostic est pratiquement impossible, lorsqu'on a reconnu une oblitération de l'Aqueduc il est préférable d'intervenir par voie antérieure. Ultérieurement si la présence de signes focaux laisse à penser qu'il existe une lésion évolutive, ou pourra toujours intervenir sur un malade ne présentant plus d'hypertension. Deux interventions qui se complètent, valent mieux qu'une intervention inutile, même si elle se borne à une simple trépanation.

Cette intervention, en dehors de laquelle il n'est point de salut, expose cependant parfois à de très graves accidents, particulièrement chez l'enfant; ils sont dus à l'hypotension ventriculaire, essentiellement. Le traitement de ces accidents peut être préventif, par les moyens médicaux, (solutions hypertoniques, diurétiques mercuriels, radiothérapie); ils peuvent être également prévenus à la fin de l'intervention, par l'injection de liquide de Ringer, ou de sérum physiologique dans les ventricules; le traitement curatif enfin, consistera, en moyens empiriques pour lutter contre l'hyperthermie et la déshydratation, en thérapeutique pathogénique : rétablissement de la pression ventriculaire.

OBSERVATIONS

Sténose de l'Aqueduc de Sylvius par une tumeur très limitée

OBSERVATION I

(Observation publiée par MM. Georges GUILLAIN, IVAN BERTRAND, et R. MESSIMY à la séance du 5 novembre 1936 de la Société de Neurologie de Paris.)

Mme D..., âgée de 26 ans est entrée le 11 décembre 1935 à la clinique neurologique de la Salpêtrière. Cette malade nous apprend que, depuis deux ans elle ressent une céphalée intermittente, sans horaire spécial, céphalée surtout frontale, augmentée par les mouvements d'inclinaison de la tête en avant et en arrière et par la marche. Deux fois par mois environ, se produisent des vomissements bilieux qui surviennent au milieu d'efforts, le matin de préférence, et s'accompagnent d'une augmentation nette de la céhalée.

Depuis deux ans également est apparue une baisse de la vue prédominant sur l'œil gauche. La vue est devenue trouble avec sensations de brouillard. Depuis deux mois la baisse de la vue et la céphalée se sont accentuées, les vomissements n'ont pas augmenté de fréquence.

Des phénomènes nouveaux sont apparus :

I) Des étourdissements avec perte momentanée de la conscience, d'où la production de chutes à diverses reprises, sans gravité d'ailleurs. Par moments, d'après l'entourage, la malade cesse de suivre une conversation.

II) Des phénomènes parétiques assez frustes du côté droit. La nuit sans raison apparente, la malade sent parfois une lourdeur des membres supérieur et inférieur droits qu'elle a peine à mouvoir; ces phénomènes durent plusieurs heures. Une légère gêne de la mémoire aurait été constatée depuis quelques mois.

L'étude des antécédents de cette malade n'apprend rien de notable; on ne retrouve dans son passé aucune maladie importante; elle a trois enfants en bonne santé.

L'examen clinique nous a montré la symptomatologie suivante :

La malade présente un aspect indifférent, une mimique peu expressive. Lorsqu'elle se lève et au cours de tous ses mouvements, elle garde la tête droite, immobile.

L'analyse de la démarche révèle une tendance nette à la latéropulsion, aussi bien à droite qu'à gauche, et à la rétropulsion. Dans la position debout, on retrouve les mêmes phénomènes, exacerbés davantage par l'occlusion des yeux ou la mise d'un pied devant l'autre.

La force segmentaire est conservée.

L'étude des réflexes tendineux et périostés dénote seulement un affaiblissement à droite des réflexes rotulien et tibio fémoral postérieur par rapport au côté gauche. Le réflexe tricipital droit est au contraire plus vif que le gauche. Tous les autres réflexes sont d'amplitude modérée et égale.

Il n'existe aucun trouble cérébelleux kinétique, aucun trouble des sensibilités superficielle ou profonde.

Nerfs crâniens.

Première paire aucune anosmie.

II^e, III^e, IV^e, VI^e paires. Examen fait par M. HUDELO le 12 déc. 1935.

Acuté visuelle œil droit : 4/10; œil gauche : compte les doigts à 0 m. 75.

Pupilles normales, réactions pupillaires faibles.

Champ visuel normal à l'œil droit, rétréci concentriquement à gauche du fait de l'atrophie optique.

Pas de paralysies musculaires; convergence très faible.

Nystagmus variable, vite épuisé.

Conclusion : stase bilatérale avec atrophie.

M. HUDELO qui avait eu l'occasion d'examiner la malade quinze jours avant à Senlis, note que la stase était alors plus accentuée avec des suffusions hémorragiques à gauche; par contre l'atrophie était moindre.

V^e paire normale.

VII^e paire. Le sillon naso-génien est légèrement moins marqué à droite qu'à gauche, mais toutes les contractions musculaires faciales sont normales.

VIII^e paire. Examen fait par M. AUBRY, le 11 déc. 1935, Audition normale. Troubles spontanés nuls. Grosse hyperexcitabilité vestibulaire à l'épreuve calorique.

IX^e, X^e, XI^e, XII^e paires. Normales.

Tension artérielle 12-7. Les urines de volume normal ne contiennent ni sucre, ni albumine. L'azotémie est normale. La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

Devant ce tableau clinique, constitué surtout par des signes d'hypertension intracranienne avec une certaine rigidité de la tête et quelques signes cérébelleux statiques, pensant à la possibilité d'une tumeur de la fosse postérieure adjacente au IV^e ventricule, nous estimons que la ponction lombaire est contre-indiquée et nous soumettons la malade à un neuro-chirurgien M. PETIT-DUTAILLIS, pour les examens complémentaires de diagnostic et de traitement.

Le 16 décembre, au matin, M. PETIT-DUTAILLIS fait une ponction ventriculaire et constate une énorme distension des ventricules. L'injection d'air est pratiquée à canal ouvert, il faut près de 200 cc. pour que l'air sorte par l'autre ventricule. Après l'injection la malade est très obnubilée et doit être remise dans son lit. A 15 heures se produit une syncope respiratoire nécessitant la respiration artificielle, la caféine, l'huile camphrée, le sérum intra-veineux. La malade meurt à 22 heures, malgré toute la thérapeutique.

Etude anatomo-pathologique.

Examen macroscopique. — Au niveau des hémisphères cérébraux, on note une distension ventriculaire considérable, portant non seulement sur les ventricules latéraux, mais aussi sur le III^e ventricule. Les trous de Monro sont élargis. Il existe quelques caillots adhérents dans les ventricules latéraux, vraisemblablement nonsécutifs à la ventriculographie. Le IV^e ventricule ne présente aucune distension, on ne constate pas d'engagement des amygdales cérébelleuses; toutefois le bulbe et la base du cerveau sont fortement comprimés et aplatis. Le toit de la selle turcique est déprimé en raison de l'hypertension, mais l'hypophyse présente son volume normal sans lésions macroscopiques. Le pédicule de la glande pinéale est étiré et laminé par la distension du III^e ventricule, l'épiphyse n'est le siège d'aucune néoplasie.

L'attention est attirée par des adhérences méningées unissant la calotte mésocéphalique et les lamelles les plus avancées de la face supérieure du cervelet; en particulier le lobule central et une partie du culmen sont envahis par ces adhérences. A 5 mm. environ au-dessous du III^e ventricule, l'Aqueduc de Sylvius se trouve oblitéré. L'oblitération est d'abord partielle, laissant une partie libre antérieure, et dessinant sur coupe un petit arc à sinus postérieur; elle s'étend ainsi sur quelques mm., et cesse au niveau de la portion antérieure du IV^e ventricule, la paroi ventrale se dégageant tout d'abord. Tout le reste du IV^e ventricule, à part l'angle supérieur, se trouve ainsi entièrement libre de toute oblitération.

Etude histologique. — En raison de l'exiguité de la lésion dont les dimensions ne dépassent pas celles d'un pois, nous n'avons pu

réaliser qu'un nombre restreint de techniques; néanmoins les méthodes de Nissl-Spielmeyer, de Loyez, les colorations trichromiques de Masson nous ont donné des images suffisamment précises pour l'étude histologique. Nous sommes indiscutablement en présence d'un néoplasme et plus exactement d'un gliome très richement fibrillaire. Les différentes techniques confirment la très grande abondance des fibres névrogliques. La méthode trichromique de Masson permet une étude morphologique détaillée des éléments cellulaires. Les cellules de la tumeur répondent généralement au type spongioblastique, elles sont fréquemment fusiformes; il est difficile de pouvoir identifier sur une même préparation les deux pôles d'une même cellule. Souvent d'ailleurs, l'un des prolongements reste court et trapu et l'élément rappelle davantage le type « en carotte », que la disposition en fuseau. Ailleurs une extrémité est bifide. Le protoplasme est généralement grenu, de nombreuses fibres névrogliques restent accolées à sa surface et en suivent les divers incidents.

Les noyaux, riches en chromatine, sont fusiformes et allongés; parfois ils deviennent monstrueux subissent des divisions mitotiques. On peut voir aussi assez exceptionnellement des éléments pourvus de deux ou trois noyaux. En aucun point, on ne voit apparaître des formes de névroglie adulte du type astrocytaire; il n'existe pas non plus de formes amiboïdes.

La tumeur, dans ses différents points, reste strictement gliale, sans intrication de fibres collagènes.

Au point de vue de son extension la tumeur, en arrière, envahit visiblement la méninge molle au contact des lamelles vermiennes. En avant elle reste séparée des autres formations de la calotte par une étroite zone hémorragique et un espace fissuraire qui, malgré son absence de revêtement épithélial, semble bien correspondre à l'Aqueduc de Sylvius. Il s'agit donc d'une tumeur primitivement développée aux dépens de la valvule de Vienssens. Toutes les formations de la calotte situées en arrière et en dehors de l'Aqueduc de Sylvius sont envahies par le néoplasme. C'est ainsi qu'il ne reste aucune trace de la racine mésicéphalique du trijumeau, de la dissection du pathétique et de la majeure partie de la substance grise péri-épendymaire.

Plus en dehors, les pédoncules cérébelleux supérieurs sont identifiables, l'Aqueduc de Sylvius est réduit à un état fissuraire. En avant de lui le faisceau longitudinal postérieur, les noyaux d'origine de la III^e et de la IV^e paire sont visibles et normaux.

Le Diagnostic histologique est celui d'un *spongioblastome* polaire (neurinome central de certains auteurs) gliome à prédominance fibrillaire et à extension méningée.

**Oblitération de l'Aqueduc de Sylvius par une tumeur
très limitée, développée à l'intérieur de ce conduit.**

OBSERVATION II

(Observation inédite, à nous confiée par le D^r PETIT-DUTAILLIS, et que nous avons personnellement étudiée du point de vue anatomique.)

Mme M..., âgée de 32 ans est envoyée par le D^r SIZORN avec le diagnostic de tumeur cérébrale non localisée, le 1^{er} mars 1931. Le début de la maladie difficile à préciser semble dater de 3 ans. Le premier symptôme paraît avoir été une gêne douloureuse de la marche; celle-ci est devenue très progressivement difficile; plus particulièrement le membre inférieur gauche s'alourdissait, la malade trainait la jambe. Ces troubles n'ont cependant pas empêché la malade de continuer ses occupations. On a considéré ces troubles comme relevant d'une sciatique, et on les a soignés comme tels. Aucun autre symptôme n'est relevé durant plusieurs mois. C'est seulement en décembre 1930, soit 3 ans après le début de l'affection que la malade accuse un nouveau symptôme : de la céphalée. Celle-ci va rapidement s'accroître au point que la malade est obligée de s'aliter. Depuis un mois la malade présente une obnubilation profonde, et un syndrome confusionnelles net, avec désorientation et incohérence.

Les Antécédents personnels et héréditaires ne révèlent rien de notable. La malade est mariée. Elle a une fille de 12 ans bien portante.

Etat actuel. — L'obnubilation intellectuelle persiste mais la confusion mentale a disparu. Les réponses bien que lentes sont correctes. La malade se plaint ainsi d'une céphalée diffuse à maximum occipital relativement peu intense, sans horaire fixe, mais fréquemment nocturne et empêchant alors tout sommeil. Les douleurs du membre inférieur gauche ressenties durant les 3 premières années de la maladie ont disparu.

En outre depuis 3 mois la malade se plaint de vertiges très fréquents, se produisant dans la station debout, ou lors des mouvements de rotation, ils durent quelques secondes.

Complétant le syndrome d'hypertension intracrânienne des nausées et des vomissements, d'ailleurs rares, sont apparus avec la céphalée.

EXAMEN.

Motilité.

La malade est incapable de faire un pas et s'effondre dès qu'on la met debout. Sur la malade couchée la force musculaire se montre en effet très diminuée aux deux membres inférieurs. Elle est normale pour les membres supérieurs.

Réflexivité.

Tous les réflexes tendineux sont normaux et égaux entre eux. On note cependant à droite un clonus du pied très net, à gauche quelques mouvements cloniques, d'ailleurs inconstants, et qui s'épuisent très vite.

Le réflexe cutané plantaire montre une extension franche à droite, douteuse à gauche. Les cutanés abdominaux sont abolis.

Sensibilité normale, superficielle et profonde à tous les modes.

Les différentes *paires craniennes* sont intactes. Il n'y a en particulier aucune paralysie oculaire. La sensibilité faciale et la motilité masticatoire sont normales.

Signes cérébelleux.

Ils ne peuvent être recherchés aux membres inférieurs. On les met facilement en évidence aux membres supérieurs. Il existe une adiadicocinésie, d'ailleurs non considérable, beaucoup plus manifeste à gauche qu'à droite.

Examen ophtalmologique (le 14 février 1931).

Acuité visuelle O. D. O. G. 3 à 4/10.

Motilité : normale.

Pupilles : normales.

Fond d'œil : stase très marquée moins à gauche qu'à droite où l'on constate quelques hémorragies.

Examen labyrinthique (16 février 1931).

Audition normale.

Nystagmus spontané horizontal rotatoire dans le regard latéral droit.

Epreuve calorique : O. D. et O. G. : 10 cc. donnent une réaction normale. L'état de la malade rend l'examen difficile.

Examen du L. C. R.

Aspect du liquide : clair.

Tension : 28 couchée.

Albumine : 0,22.

Réaction de Pandy : négative.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Examen cytologique : 0,4 lymphocyte par mm³.

Réaction de Bordet-Wassermann dans le sang : H^s négative.

Le diagnostic clinique s'oriente vers une tumeur du corps calcaireux.

La *Ventriculographie* montre par la suite une dilatation considérable des 2 ventricules latéraux. On évacue 430 cc. de liquide. Les trous de Monro sont perméables.

Le diagnostic vraisemblable reste après cette épreuve : Tumeur de la fosse postérieure.

La mort survient 48 heures après la ventriculographie, par syncope brutale.

A l'autopsie on trouve un hématome épical double des fosses temporales.

Etude anatomo-pathologique.

Macroscopiquement : énorme distension ventriculaire portant sur les 3^e ventricules. Le 4^e ventricule est de dimension normale nullement dilaté. L'orifice postérieur de l'Aqueduc de Sylvius révèle l'existence d'une petite tumeur oblitérant l'Aqueduc.

Sur les coupes transversales on constate que cette tumeur s'étend à peine sur une longueur de 3 ou 4 mm. Développée dans la paroi supérieure de l'Aqueduc à laquelle elle est rattachée par un pédicule plus étroit, elle emplit en totalité l'Aqueduc réduisant ce canal à une fente transversale légèrement concave dans le sens dorsal.

Fait particulier, on constate, quelques millimètres avant le début de cette tumeur une sorte de canal se branchant sur la paroi latérale supérieure gauche de l'Aqueduc et se terminant en cul-de-sac au bout de quelques millimètres. Nous pensons qu'il s'agit peut-être là, bien qu'elle se soit développée en tissu sain, d'une sorte de voie de dérivation spontanée, comme il en a été signalé par certains auteurs dans certains cas d'hydrocéphalie.

L'examen histologique montre l'aspect typique d'un astrocytome très fibrillaire, très tassé, on note la présence de calcifications étendues tout autour de la tumeur; cette calcification témoigne vraisemblablement du trouble vasculaire engendré par la tumeur.

OBSERVATION III (personnelle).

H. A..., 16 ans, sans profession.

Ce malade est envoyé pour : des troubles de la marche; de l'hypersomnie.

L'histoire de ces troubles remonte assez loin.

Il y a deux ans, apparition de troubles de la marche isolés,

identiques à ceux que l'on trouve actuellement. La famille indique que déjà à ce moment il sommeillait un peu.

En Septembre 1036. — Un trouble spécial s'est surajouté, un sommeil presque continu l'obligeant à dormir toutes les 1/2 heures dans la journée. Cette hypersomnie disparaissait momentanément par le mouvement, la station debout, la marche. Elle a duré deux mois, aucun trouble secondaire n'étant survenu à ce moment.

Enfin, depuis 1 mois, le malade accuse pour la première fois une céphalée fronto-occipitale assez persistante. Elle ne s'accompagne pas de vomissements. Mais il est à noter par contre qu'à ce moment (il y a un mois) est apparu une raideur musculaire nette, (le malade lui-même la décrit avec contracture des muscles de la nuque, tête en hyperextension et contracture des muscles des membres. En même temps survint une constipation opiniâtre.

La T° était normale.

Un médecin de la région a été appelé à ce moment. Il pratique une P. L. sur les résultats de laquelle nous n'avons aucun renseignement valable.

Réactions négatives ?

Cette contracture a duré deux jours.

A côté de ces troubles de la marche, de l'hypersomnie de la céphalée, il faut noter : des fourmillements des extrémités, particulièrement aux deux membres inférieurs.

Il y a deux ans, pendant quelques jours, le malade a perdu ses urines.

Avant l'examen neurologique de ce malade, quelques troubles sont importants à noter :

Ce sont les troubles morphologiques.

La taille est exagérée pour son âge, 1 m. 76. Le poids est encore supérieur à sa taille, 82 kgs.

La grandeur exagérée des extrémités, tête, mains, pieds est nette, mais elle ne paraît pas d'apparition récente.

A l'âge de 13 ans, déjà il chaussait du 44. Vers 12, 13 ans il raconte qu'il a grandi très brusquement, mais depuis, sa taille n'a guère augmenté.

Aucun autre membre de sa famille ne présente de semblables troubles.

La famille du malade précise en outre que sa tête a grossi nettement depuis 2 ans, et que, enfant, il était tout à fait normal.

A l'examen. — La marche est très légèrement spasmodique; il existe un asynchronisme du bras droit.

Un déséquilibre net, il se sent attiré des deux côtés, successivement.

Il n'élargit pas sa base de sustentation.

Il talonne légèrement.

- *Station debout*, pas de Romberg; mais il se tient difficilement sur un pied.

La force musculaire est normale, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

Réflexes sont légèrement exagérés aux membres inférieurs avec tendance à la diffusion.

Il n'y a pas de clonus.

Les réflexes des membres supérieurs sont normaux.

Réflexes cutanés : Cutanés abdominaux et Crémestériens : normaux.

Il n'y a pas de signe de Babinski.

Sensibilité : normale à tous les modes.

Les signes cérébelleux sont nets aux membres supérieurs; asymétrie, adiadococinésie : prédominants à gauche.

Ils sont moins nets aux M. I., où il n'existe qu'une légère asymétrie à gauche.

L'examen oculaire est pratiqué le 18 mars 1937 (par le D^r HUDELO).

Acuit. : O. D. G. : 10/10.

Pupilles : normales.

Motilité oculaire : normale, pas de nystagmus.

Champ visuel normal.

Fond d'œil : papille atrophique et léger œdème.

Il conclut : ces signes sont davantage en faveur d'une T. C. que d'une sclérose en plaques (Diagnostic porté auparavant).

L'examen O. R. L. est pratiqué le 24 mars (par le D^r AUBRY).

Audition normale.

Troubles spontanés : 0.

Epreuve calorique : O. D. : 10 cc. : réaction normale, un peu vive; O. G. : 10 cc. : réaction très faible, douteuse.

50 cc. : normale.

Conclusion hypoexcitabilité du labyrinthe gauche et légère hyperexcitabilité du labyrinthe droit.

Le malade est alors adressé au D^r PETIT-DUTAILLIS qui pratique une ventriculographie. Celle-ci montre une énorme distension ventriculaire. Le 3^e ventricule est injecté, en situation normale. On aperçoit un tronçon d'Aqueduc qui se dégage de la corne inférieure sous-épiphysaire du 3^e ventricule. En raison des symptômes cliniques : hypersomnie, troubles dystrophiques, troubles cérébelleux et de l'aspect ventriculographique on porta le diagnostic d'une tumeur oblitérant l'Aqueduc de Sylvius, et on décide d'accord avec le D^r PETIT-DUTAILLIS de pratiquer l'opération de Stookey.

Compte rendu opératoire du 31 mai 1937.

Anesthésie locale à la novocaïne; lavement de sédol.

On fait un large volet fronto-parieto-temporal droit. A l'ouverture de la dure-mère, le cerveau ne bombe pas, mais paraît au contraire plissé, comme dégonflé. La ponction ventriculaire est blanche, bien que le trocart s'enfonce de lui-même dans le ventricule, tellement l'hydrocéphalie paraît considérable. Le malade est extrêmement agité, il présente coup sur coup plusieurs crises d'épilepsie localisée. Il est impossible de continuer l'intervention. On aurait voulu soulever le lobe frontal, pour établir une communication entre le III^e ventricule et les lacs de la base, mais on renonce à cette tentative. Remise en place du volet avec un drain à la base.

Le malade est bien pendant 36 heures, puis brusquement fait une poussée d'hyperthermie à 41° que l'on combat en vain par la réfrigération pendant 12 heures.

Mort dans le second jour qui suit l'intervention.

Examen anatomo-pathologique.

Macroscopiquement. — On note au niveau des hémisphères cérébraux une distension ventriculaire considérable, tri-ventriculaire. Les trous de Monro sont très élargis. On remarque dans les ventricules latéraux quelques caillots adhérents, vraisemblablement consécutifs à la ventriculographie. Le IV^e ventricule est normal, il semble petit en comparaison avec les ventricules latéraux. Il existe un léger degré d'engagement des amygdales cérébelleuses, la gauche plus volumineuse plonge dans le trou occipital, le bulbe et la base du cerveau sont fortement comprimés et aplatis. Le toit de la selle turcique est déprimé, vraisemblablement en raison de l'hypertension; l'hypophyse est de volume normal.

normal sans lésion apparente. L'épiphyse légèrement étirée est de volume normal.

L'Aqueduc de Sylvius est oblitéré partiellement par une tumeur qui siège environ à 5 mm. de son extrémité postérieure. Au niveau de cet orifice, la tumeur grossit, oblitère complètement l'Aqueduc et fait saillie à l'intérieur du IV^e ventricule, où elle présente la taille de la grosse extrémité d'une amande. Sauf au niveau de son angle supérieur le IV^e ventricule est entièrement libre.

Examen microscopique. — Après coloration par les méthodes de Nissl, Spillmeyer, Loyez, après imprégnation argentique (variante N° 1 de Hortega). L'aspect de la tumeur est celui d'un astrocytome fibreux.

CONCLUSIONS

Il nous semble permis d'avancer les conclusions suivantes :

Les tumeurs de l'Aqueduc de Sylvius sont une acquisition récente de l'étiologie des oblitérations de ce conduit; elles ajoutent un chapitre nouveau à l'origine des hydrocéphalies.

Leur fréquence n'est pas négligeable puisque nous en avons pu relever 22 cas dans la littérature et que nous en présentons deux cas personnels.

L'âge et le sexe sont indifféremment touchés, il y a néanmoins une prédominance nette pour les sujets jeunes.

Ces tumeurs se présentent le plus souvent à l'examen macroscopique comme des néoformations de petit volume. Il n'est pas rare que seul dans certains cas l'examen histologique puisse faire la preuve d'une oblitération tumorale et non inflammatoire ou d'une malformation.

Histologiquement, ces tumeurs se présentent pour la très grande majorité, comme bénignes, ce fait, intéressant à signaler, s'oppose à la fréquente malignité des autres tumeurs du pédoncule. Faits curieux, ces tumeurs malignes paraissent exceptionnellement se développer suffisamment près de l'Aqueduc pour en déterminer l'oblitération précoce. C'est le plus souvent secondairement que les gliomes malins ou les tubercules du pédoncule déterminent une oblitération de l'Aqueduc.

Y aurait-il une relation directe entre le siège et la malignité de ces tumeurs ?

Le volume réduit de ces tumeurs ne tient aucunement à leur variété histologique, puisqu'elles suivent les lois générales de fréquence des tumeurs cérébrales, et pour-

raient en d'autres points, atteindre un volume considérable.

Ce volume tient uniquement à leur situation spéciale qui détermine une hydrocéphalie, précoce.

Leur bénignité rend compte de leur pauvreté symptomatique, et justifie l'indication d'une intervention palliative, puisque pendant longtemps l'hydrocéphalie en est le seul symptôme important.

A l'origine de ces tumeurs nous soulignons l'importance des traumatismes, même bénins en apparence, dont le rôle dépend plus d'ailleurs de l'exiguïté, que de la fragilité du conduit.

Peut-être faut-il encore noter le rôle des cellules épendymaires situées dans la glie adjacente, à petite distance de l'Aqueduc. Une telle origine présente une relative fréquence au niveau de la moelle, elle est néanmoins beaucoup moins fréquente dans les tumeurs de l'Aqueduc.

Du point de vue symptomatique, ces tumeurs sont extrêmement pauvres en signes focaux; ceux-ci sont analogues à ceux que l'on rencontre au cours des tumeurs plus volumineuses de la région, telles que les tumeurs de la pinéale ou des tubercules quadrijumeaux; ils s'en différencient par ce fait qu'ils en constituent seulement l'ébauche, tandis qu'ils apparaissent plus souvent dans tout leur éclat lors de ces tumeurs.

Un signe nous paraît important, la baisse de l'acuité visuelle contrastant avec un minimum insuffisant de signes ophtalmoscopiques, ou même sans aucune lésion du fond d'œil. Nous l'avons rencontré plusieurs fois, il nous a semblé dû à une atrophie optique primitive par distension des nerfs optiques, par le 3^e ventricule distendu.

Les paralysies des noyaux oculo-moteurs, lorsqu'elles sont rencontrées, constituent un signe pathognomonique.

Le diagnostic de ces tumeurs est pratiquement impossible en clinique, il ne peut qu'être soupçonné. Il se pose essentiellement avec les néoplasies de la fosse postérieure, parfois avec les tumeurs de la région du 3^e ventricule, ou

de la pinéale, rarement avec les syndromes inflammatoires de cette région, telle que la syphilis infundibulo-tubérienne.

Il ne pourra être posé que par la ventriculographie et encore pas dans tous les cas.

Cet examen est déjà en lui-même dangereux en raison de la fragilité particulière des hydrocéphales à toutes les modifications de l'hydraulique intracrânienne, a fortiori, toutes les autres explorations simples ou combinées nous paraissent devoir être condamnées : ponction lombaire, encéphalographie et injection de lipiodol intraventriculaire; elles ne présentent d'ailleurs, hormis cette dernière qu'un faible intérêt diagnostique.

Le traitement de ces tumeurs, doit viser avant tout à rétablir le circuit ventriculo-sous-arachnoïdien du L. C. R.

Cette dérivation nous paraît être judicieusement réalisée par la ponction du 3^e ventricule : à la fois de la lame terminale et du plancher; l'effondrement du plancher nous paraît être le temps le plus important de l'intervention, car il permet le drainage direct du liquide dans la grande citerne de la base, il a toute latitude ensuite de gagner par les différentes voies, les vastes aires de résorption de la convexité.

Cette intervention n'est pas inoffensive, on devra parer aux accidents graves et souvent mortels de la déplétion ventriculaire brusque, qui relève essentiellement de l'hypotension. Ceux-ci sont plus difficiles à traiter chez l'enfant que chez l'adulte, comme l'a montré MAHOUDEAU.

On s'y emploiera par des moyens médicaux préventifs ou par la radiothérapie. On peut encore intervenir en deux temps (DE MARTEL).

En fin d'intervention, il sera utile de parer à la déperdition de liquide par le remplissage des ventricules. Dans les suites opératoires, on les combattrà par les moyens symptomatiques habituels, et par un moyen pathogénique, l'injection intraventriculaire.

Pour terminer, nous voulons insister sur un point qui

sort des cadres de ce travail, et même de l'art médical pour entrer dans ceux de la métaphysique.

L'Aqueduc de Sylvius représente une partie électivement vulnérable de la structure du corps humain, cela est bien évident; mais surtout, que son oblitération ne soit pas plus fréquente (puisque à toutes les affections qui l'atteigne il ne peut réagir que de cette façon), nous paraît un fait absolument remarquable.

Vu : Le Président de la Thèse,

G. GUILLAIN.

Vu : Le Doyen,

M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE et THUREL. — Révision des paralysies des mouvements associés des globes oculaires. *Revue Neurologique*, 1931, t. I., p. 125.
- ALQUIER et KLARFELD. — Tumeur de l'Aqueduc de Sylvius. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1911, p. 199.
- ANDERSON (F.-N.). — Tuberculoma of central Nervous system. (*Archives of Neurology and Psychiatry*, t. 20, p. 354, August 1928).
- ASCHNER (B.). — Zur Physiologie des Zwischenhirns. (*Wiener Klinische Wochenschrift*, 1912, t. 25, p. 1042).
- BAILEY (P.). — A study of tumours arising from ependymal cells. *Arch. Neur. and Psychiatry*, janvier 1924, t. I.
- Quelques observations de tumeurs épendymaires. *Ann. d'Anat. Pathol.*, V, 2, p. 481, 1925.
- Further remarks concerning tumors of the glioma group. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 50, 354-389 (1927).
- Histologic atlas of gliomas. *Arch. Path. and Lab. Med.*, 4, 871-921, 1927.
- BAILEY (P.) AND BUCY (P. C.). — Astroblastomas of the Brain. *Acta Psych. act Neur (Köbenh)*, 5, 439-461, 1930.
- BAILEY (P.) AND EISENHARDT (L.). — Spongioblastomas of the Brain. *J. Comp. Neur.*, 56, 391-430, 1932.
- BAILEY (P.) AND BUCY (P. C.). — Oligodendrogliomas of the Brain. *J. Path. and Bactériol.*, 32, 735-751, 1929.
- BALADO (M.). — Radiographia del Tercer ventriculo mediante la inyección de lipiodol. *Arch. Argent. de Neurol.*, vol. II, N° 2, p. 69, Marzo de 1928.
- Reconocimiento de las obstrucciones ventriculares por las inyecciones intraventriculares de lipiodol. *Bol. del Instit. de Clin. Quir.*, Año IV, N° 36, p. 536, 1928.
- Diagnostico de las obstrucciones ventriculares por las inyecciones intraventriculares de lipiodol. *Arch. argent. de Neurol.*, vol. V, N° 16, p. 85. Agosto de 1929.
- Tecnica de la ventriculografia con lipiodol. *La Semana Medica y Arch. Argent. de Neurol.*, vol. VI, N° 3-6. Abril-Mayo de 1930.

- BEAUDOUX (H. A.) et REICHERT (F. L.). — Vascular occlusion of Aqueduct of Sylvius. *Arch. of otorhinolaryng. Amer. Med. Association*, t. 24, 199-203, Aug. 1936.
- BERTRAND (I.), BLANCHARD, SALLES. — Lipôme du mésocéphale chez un cheval; oblitération de l'Aqueduc de Sylvius et hydrocéphalie. *Soc. Neurol.*, 4 mars 1937, p. 417.
- BÉRIEL. — Oblitération de l'Aqueduc de Sylvius au cours des processus inflammatoires. *Revue d'otoneuro-opht.*, 14, 720-721, décembre 1936.
- BÉRIEL et RICARD. — Arachnoïdite de la fosse postérieure avec blocage de l'Aqueduc de Sylvius. Cathétérisme de l'Aqueduc. *Revue d'otoneuro-ophtalm.*, 14, 714-715, décembre 1936.
- BIELSCHOWSKY. — Zur Patol. u Histol der Hirngeschwuls. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, I., 22, p. 54.
- BINET. — La Physiologie du sommeil. *Questions physiologiques d'actualités*. Masson, 1927.
- BIZE (R. P.). — L'Hydrocéphalie ventriculaire. *Thèse Paris* 1931. Maloine Ed.
- BOGAERT (Ludovau). — L'Hallucinoze pédonculaire. *Rev. Neurol.*, 608, 1927, I.
- CARDONA (Filippo). — Contributo allo studio della pathogenesis del signo d'Argyll-Robertson. Istopathologia della regione mesencephalica. *Rivista Path. Neur.*, 49, 58-76, 1937.
- CARRILLO (Ramon). — Diagnostico yodoventriculografico de las afecciones quirurgicas de la fossa posterior. *Archivos Argentinos de Neurologia*, vol. 17, sept. 1937, 280 pages !
- CARRILLO (R.). — El diagnostico iodoventriculografico en cirugia cerebral. *El dia Medico*, 1935, N° 26.
- Diagnostico yodoventriculografico de las afecciones quirurgicas de la Fosa posterior. *Arch. Argentinos de Neurol.* Nov.-Décembre 1937.
- CAUSSADE (L.), CORNIL (L.), GIRARD (J.). — Tuberculome des Tubercules quadrijumeaux gauches. *Revue Neurol.*, I, 83, 1928.
- CESTAN, RISER, PERÈS. — Physiopathologie des ventricules latéraux dans la Syphilis nerveuse. *Rev. Neur.*, mars 1924, et *Ann. de Méd.*, mars 1924.
- CHAVANY (P.), PLACA (M.). — L'hémiplégie dans les tumeurs cérébrales. *Presse Médicale*, 14, 1937.
- CLAES (E.). — Pupillomotor activities of diencephale and of mesencephale. *C. R. Soc. Biologie*, 123, 1009-1013, 1936.
- CONE (W. V.) et SAUCIER (J.). — Glioma of Aqueduc of Sylvius. *Union Médicale du Canada*, mai 1936.
- CONNEL (Wc.), LOME (H.), CHILDE (Arth. E.). — Pneumographic localization of tumors of Brain. *Neurological Instit. Mc Gill University of Montréal. Arch. of Neurol.*, 1937, p. 56-67.

- CUSHING (H.). — The intracranial tumors of preadolescence. *G. Dis. Child.*, 33, 551-584, 1927.
- CUSHING (H.). — Tumors arising from the blood vessels of the Brain : Angiomatous malformations and hemangioblastomas. *Springfield Charles, C. Thomas*, 219 p., 1928.
- Intracranial Tumors. *Notes upon a series...*, etc. Springfield. III. Charles C. Thomas, 219 p., 1928.
- DANDY (W.). — An. expérimental and clinical study of internal Hydrocephalus. *Journal of Amer. Med. Assoc.*, vol. LXI, 1913.
- The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the Aqueduct of Sylvius. *Surg. Gyn., Obs.* XXXI; oct. 1920, p. 340.
- The diagnosis and Treatment of Hydrocephalus due to occlusion of the Foramina Magendi and Luschka. *Surf. Gyn. Obs.* XXXII, fébr., 1921, p. 112.
- Extirpation of the choroid plexus of the lateral ventricles in communicative hydrocephalus. *Annales of Surg.*, décembre, 1918.
- DAVID, BERDET, MAHOUEAU. — Acc. de la déplétion ventricul. *Revue Neurolog.*, nov. 35.
- DAVID, MALOUDEAU, ASKENAZY, BRUN. — Tumeur suscérebelleuse et rétro-épiphysaire avec syndrome infundibulo-hypophysaire fruste et passager. Ablation, guérison, nature tératoïde de la tumeur. *Revue Neurolog.*, 1934.
- Sur le diagnostic des tumeurs de la région épiphysaire, ne se manifestant que par des signes d'hypertension intracrânienne. De l'importance de la ventriculographie; interprétation délicate dans certains cas. *Rev. Neurol.*, N° 4, avril 1935.
- DAVID, STHUL, ASKENASY, BRUN. — Aspects pneumographiques de l'Aqueduc de Sylvius et du IV^e ventricule. *Journal d'Electro-Radiologie*, Mai 1937.
- DEREUX (J.). — La paralysie verticale du regard. *Thèse Paris*, 1926.
- DIDE et BEAUDOIN. — Le système vésiculaire : relations avec les fonctions parasymphatiques du mésocéphale. *Rev. Neur.* 65, 1501-1522, Juin 1936.
- DÜRCK (H.). — Traumatic origine of glioma. *Münich. Med. Wochensch.*, 84, 1^{er} janvier 1937.
- DYKSTRA (O. H.). — Hydrocéphalie par sténose et obstruction de l'Aqueduc de Sylvius. *Nederl. tijdschr.* V. gen., 22 novembre 1930, 74, 5685-5693.
- ELSBURG (C. A.) and SILBERT (S.). — The ventricular system. Its relation to the cerebellum. *Arch. of Neurol and Psych.*, 19-596-618. Avril 1928.

- EAGLETON. — Vestibular Tests in intracranial surgery, 1922. (Cité par BALDENWECK. O. N., Oct. 1927, 270).
- FINKELBURG (R.). — Beitrag zur symptomatologie und diagnostic des gehirntumors un des chron. Hydrocéphalus. *Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk*, XXI, 1902, 452-454, Leipzig.
- FOERSTER (O.) (Breslau). — Le processus opératoire dans les tumeurs de la région quadrigéminale. Congrès neurologique de Berne. Août 1931 in *Revue Neurol.*, 1931, 2 vol.
- FREEMAN (W.), SCHOENFELD (Herbert H.) and MOORE (Cl.). — Ventriculography-with colloidal thorium dioxide. *Journ. Amer. Med. Assoc.*, 11 January 1936, T. 106, p. 96-100.
- FRIEDMANN. — Un cas d'hydrocéphalie interne dû au blocage de l'Aqueduc de Sylvius. *Journ. of ment. and nerv. diseases*. Mai 1924.
- FULTON and BAILEY. — Tumors in the region of the 3^e ventricle in relation to pathological sleep. *Journ. Nerv. and ment. diseases*, 69-1-1929.
- GABRIEL (P.). — Les Pinéalomes. D. Paris, 1936 (Maloine).
- GLASER (M. A.). — Tumor of the Pineal, corpora quadrigemina and third ventricle, the interrelationship of their syndromes and their surgical treatment. *Brain*, 52-226, 1929.
- GLOBUS et SILBERT (S.). Pinealomas. *Arch. of Neurol. and Psych.*, vol. XXV, N^o 5. Mai 1931, p. 937.
- GLETTENBERG. — Zur Symptomatologie des chromisch entzündlichen. Aquaduct Verschlusses. *Zentralblatt f. Neurochir.*, t. I, p. 63-75. Mars 1936.
- GUILLAIN (G.) et ROUQUÈS (L.). — Pseudo tumeur cérébrale traitée par la radiothérapie; développement secondaire d'un syndrome d'adiposité cérébrale pileuse. *Revue Neurologique*, 1933, t. I., p. 61-66.
- GUILLAIN (G.) et HOUZEL (G.). — Etude clinique et expérimentale sur une lésion pédonculaire par balle de revolver. *Rev. de Chirurg.*, 35, 1909.
- GUILLAIN (G.) et LAEDERICH (L.). — Signe d'Argyll-Robertson unilatéral consécutif à un traumatisme cranien. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. Paris*, 40, 814 (1912).
- GUILLAIN (G.) et BARRÉ (S.). — Les troubles des réactions pupillaires dans les commotions par éclatement de gros projectiles. *Ann. de Méd.*, 503, 1917.
- GUILLAIN (G.), THÉVENARD (A.), THUREL (R.). — Action de la Radiothérapie sur une tumeur de la calotte pédonculaire. *Revue neurologique*, I, 728, 1928.
- GUILLAIN (G.). — Etude anatomo-clinique sur un cas de pinealome. (Volume jubilaire en l'honneur du P^r G. MARINESCO,

- publié par la Société Roumaine de Neuro-psychiatrie et endocrinologie, Bucarest, 1933). Etude neurologique, VI^e série.
- GUILLAIN (G.) et ALAJOUANINE (Th.). — Pathologie du mésocéphale (in ROGER, WIDAL, TEISSIER, *Nouveau Traité de médecine*, t. XX, p. 3).
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et GIROT. — Etude de certains mouvements involontaires au cours du Tabès. *Annales de Médecine*, XX, 1926, p. 530.
- GUILLAIN (G.), IVAN BERTRAND et MESSIMY (R.). — Sténose de l'Aqueduc de Sylvius par une tumeur très limitée. *Revue Neurologique*. Novembre 1936, p. 533.
- HAMBY (W. B.), GARDNER (W. Z.). — Ependymal cyst in quadrigeminal region. *Arch. Neurol. and Psych.*, t. 33, 391-398. February, 1935.
- HARE (C. C.) and WOLF-ABNER. — Intramedullary tumors of the brain stem. *Arch. Neurol. and Psych.* Decemb. 1934, t. 32, p. 1230-1252.
- HERRINGHAM. — Bartholomews Hosp. Report., 1900, t. 36, p. 31.
- HORRAX (S.). — Differential Diagnosis of Tumors primarily pineal and primarily pontine. *Transaction of Amer. Neurol. Assoc.* June 1926, p. 79.
- HORTEGA (del Rio). — E. estructura y sistematización de los gliomas y paragliomas. *Archivos españoles de Oncología*, t. II, fév., 1932, p. 625.
- HORTEGA. — Anatomía microscópica de los Tumores del sistema nervioso central y periférico. (Congress internat. de lucha científ. y social contra el cancer, Madrid, 1933, t. I, p. 533).
- HOUSTON-MERRIT, MERRILL-MOORE. — The Argyll-Robertson pupil an anatomic physiologic exploration of the phenomenon, with a survey of the occurrence in neurosyphilis. *Arch. of Neurol. and Psych.*, 30, 357, 1933.
- JACKIMOVICZ et KULIGOWSKI. — Prolifération épendymaire autour de l'Aqueduc de Sylvius. *Anal. Revue Neurol.*, 1934, t. I, p. 450.
- JACOB. — Tératome de l'Aqueduc de Sylvius. *An. Arch. of Neurol. and Psych.*, 1924, 2 vol., p. 468.
- JUMENTIÉ (J.). — Oblitération de l'Aqueduc de Sylvius par accumulation cicatriciel sous la poussée d'une tumeur extérieure au névraxe. *Revue Neurologique*. Février 1924.
- KERNOHAN (J. W.). — Cortical anomalie, ventricular heterotopias and occlusion of the Aqueducts of Sylvius. *Arch. of Neurol. and Psych.* Mars 1930, t. 23, p. 460.
- KINNIER WILSON (S. A.). — Argyll-Robertson sign in mesencephalic Tumors. *Arch. of Neurol. and Psych.* July, 1929, p. 9.
- KORST (L.). — Das magendarmgeschwin und seine Beziehung zu

- organischen gehirner Krankugen. *Ztsch. f. des Ges. Neur. und Psych.*, 1928, 117, p. 553.
- LAGRANGE (Anne-Marie). — L'abolition isolée du réflexe pupillaire d'adaptation à la lumière. Etude clinique du Signe d'Argyll-Robertson. 6 Paris, 1935.
- LANGE (Cornelia de). — Klinische und Pathologische anatomische Mitteilungen über Hydrocephalus chronicus congenitus und acquisitus. *Zeitsch. f. die Gesamte Neurol. und Psych.*, 1929, p. 433.
- LENORMAND, WERTHEIMER et PATEL. — Traitement immédiat des fractures de la base du crâne. Congrès de Chirurgie, Paris, 1933.
- LEREBoullet (J.). — Les Tumeurs du IV^e ventricule. Thèse Paris, 1931.
- LEVIN (M.). — Periodic somnolence and morbid hunger, new symptoms. *Brain*, 59, 494-504. Déc. 1936.
- LHERMITE (J.). — L'hallucinoze pédonculaire. *L'Encéphale*, Juin 1932.
- LHERMITTE et DE MARTEL (Th.). — Sur un cas de tumeur de la pinéale avec hydrocéphalie irréductible, traité par la section de la lame sus-optique. *Rev. Neurol.* Nov. 1936, p. 547.
- LHERMITTE (J.). — Le syndrome néoplasique quadrigéminal. *Gazette des Hôpitaux*, p. 149, 1920.
- Les hallucinations visuelles au cours des syndromes pédonculaires, leur origine, leur mécanisme. *Annales médico-psycholog.*, t. II, N^o 6, Nov. 1934, p. 556-569.
- LYSHOLM (E.). — Das Ventriculogramm. III Teil Dritter und vorder Ventrikel. *P. A. Norstedt et Sörers Forlag Stockholm*.
- New Experiences in ventriculography of 3d and 4th Ventricle. *Nervenartz*, 10-1-37, 1937.
- MAGENDIE. — Leçons sur le fonctionnement du système nerveux. Collège de France, 1839, t. I.
- MAHOUDEAU (O.). — Accidents de la réplétion ventriculaire. Thèse Paris, 1936.
- MARGULIS (M. S.). — Pathologisches Anatomic und Pathogenese des Ependymitis granularis. *Arch. f. Neurol. und Psych.* 52, 780. Oct. 1913.
- MARTEL (Th. de) et GUILLAUME (J.). — Pseudo-tumeurs cérébrales par cloisonnement des cavités sous-arachnoïdiennes et ventriculaire. *Presse Médicale*, N^o 28, 4 avril 1936, p. 563-566.
- MARTEL (Th. de), SCHAEFFER (H.) et GUILLAUME (J.). — Des rémissions spontanées prolongées au cours de l'évolution des tumeurs cérébrales. *Presse Médicale*, N^o 38, 9 mai 1936, p. 762-764.

- MEIGNANT (P.). — Tumeurs du III^e ventricule. (Etude clinique et thérapeutique). Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, Lyon, Juillet 1934.
- MERLE. — Les épendymites cérébrales. *Th. de Paris*, 1910.
- MEYER (A.). — Adenoma of pineal gland occluding the Aqueduct of Sylvius, with escape of cerebrospinal fluid through the nose and perforation of the frontal horn and of the right lateral ventricle. *Medical Record*, New-York, 1905, I, 315.
- MIXTER (W. J.). — Ventriculotomy and puncture of the floor of the third ventricle. *Boston Medic. and Surgery. Journal*. March I, 1923, 188, 227-278.
- MORAX (V.) et LAGRANGE. — Stase papillaire bilatérale par tumeur de l'Aqueduc de Sylvius. *Ann. d'oculistiques*. Juin 1923.
- NETTER (A.). — Méningites cérébro-spinales cloisonnées. *Bull. Acad. Méd.*, 21 mars 1916.
- OPPENHEIM (H.). — Sur les anomalies de formation de l'Aqueduc de Sylvius. *Monatsh. f. Psych. und Neurol.*, 1900, VII.
- ORTON (S. T.). — Pathological study of a case of hydrocephalus. *Amer. Journ. of Insanity*. Oct. 1908, 65, 229.
- Clinical and pathological study of Two cases of obstruction of Aqueduct of Sylvius. *Bull. Neurolog. Instit.* New-York, I-72, January 1931.
- OSMAN, MAZHAR, I. SCHUKRU (Istanbul). — Sur les anomalies du canal de Sylvius et la Pathogénie de l'Hydrocéphalie. (Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes de Langue Française. Bâle, 20-25 juillet 1936.
- ORZECZOWSKI et GELBARD. — Pseudo tumeur de la région des tubercules quadrijumeaux. (Encephalo-épendymites pedunculorum cerebri). *Revue Neurologique*, 1934, t. 1, p. 263.
- PARKER (H. L.) and KERNOHAN (J. W.). — Stenosis of Aqueduct of Sylvius *Transact. of. Amer. Neurolog. Association*, 1932, p. 435.
- Stenosis of the Aqueduct of Sylvius. *Arch. of. Neurol. and Psych.*, I, March 1933, p. 539-584.
- RAVIART. — Tuberculomes des pédoncules cérébraux. *Thèse de Lille*, 1900.
- RISER. — Le liquide céphalo-rachidien. Masson 1929.
- Le liquide céphalo-rachidien. *Revue Neurologique*, 1935, t. I, p. 329-506.
- Le liquide céphalo-rachidien. *Biologie Médicale*, 26, 573-667. Octobre 1936.
- Revue critique de certains points de Physiopathologie du liquide céphalo-rachidien. *Encéphale*, Janvier 1935.
- ROBACK and GERSTLE. — Congenital atresia and stenosis of Aqueduct of Sylvius. *Arch. of Neurology and Psych.*, 1936, p. 248.

- ROUSSY (G.) et OBERLING (Ch.). — La névroglie et ses réactions pathologiques. *Rev. Neurologique*, 1930, t. I, p. 878.
- ROSENHECK (Ch.). — Venous Angiomata of Aqueduct of Sylvius and fourth ventricle. Associated with Internal Hydrocephalus and mental deterioration. *Journal of Nervous and mental diseases*, July 1937, p. 487.
- SACHS (E.), RUBINSTEIN (J. E.). — Résultats du traitement radiothérapique de 119 gliomes. *Arch. Neurol. and Psych.* Vol. 35, N° 3, Mars 1936, p. 597-617 in *Presse Médic. Revue des Journaux*, p. 149-2-36.
- SCHLAPP (M. G.) and GERE BELDEN. — Occlusion of Aqueduct of Sylvius in relation to-internal hydrocephalus. *Amer. Journ. of Diseases of Children*, 13-461, Juin 1917.
- SCHMITE. — Les cysticercoses cérébrales. *Thèse Paris*, 1928.
- SEELIGMULLER. — Lehrbuch der Krankheiten des Rueckenmarkes u, Gehirns sowie der allgemeirien Neurosen, 1887, p. 524.
- SENDRAIL, GADRAT, LASSERE, TAMALET (L.). — Atrésie congénitale de l'Aqueduc de Sylvius avec Hydrocéphalie retardée. *Société Médicale et Chirurgicale de Toulouse*. Janvier 1936. Analyse in *Presse Médicale*, 11 mars 1936, p. 416.
- SHELDEN (W. D.), PARKER (H. L.), KERNOHAN (J. W.). — Occlusion of Aqueduct of Sylvius. *Arch. of Neurol. and Psych.* Juin 1930, 23, 1183-1202.
- SPILLER (W. G.), ALLEN (A. R.). — Internal hydrocephalus, with report of two cases one resulting from occlusion of Aqueduct of Sylvius. *Journ. Amer. Medic. Assoc.* April 13, 1907-48, 1225-1226.
- STOOKEY (Byron). — Neuro-epithelial cysts of 3d Ventricle. *Bull. Neur. Institute*, New-York, Vol. III, June 1933, p. 446.
- STOOKEY (Byron), SCARF (J.). — Occlusion of Aqueduct of Sylvius eithe by neoplastic or non neoplastic process. *Bull. Neurol Institute*.
- TOUCHE. — Hydrocéphalie par oblitération de l'Aqueduc de Sylvius, *Soc. méd. Hôp. Paris*, 1902, p. 141.
- TRETIAKOFF (C.). — Un syndrome de l'Aqueduc de Sylvius. *Revue Neurologique*, 1934, p. 31, 2 vol.
- Un syndrome de l'Aqueduc de Sylvius. *Anal. Centralblatt. Neur. Psych.*, 1930, vol. 56, p. 534.
- TURKEWITSCH (N.). — Anatomie de l'Aqueduc de Sylvius. *Arch. d'Anat. d'histol. et d'Embryol.* Strasbourg, 21, 323-357, 1936.
- Die Entwicklung des Aqueductus cerebri des Meuschen. *Gegenbaum Morphologisches Jarbuch*, t. 76, 1935.
- Die kerne des Zentraler Hohlengraus des Sylvius'schen Wasserleitung des Meuschen, im Progress ihrer Bildung. *A nationisches Auzeiger*, t. 81, p.1-7. Sept. 1935.

- Die Entwicklung des Sylvius schen wasserleitung beim Rund (Bos Taurus). *Anatom. Anzeiger*, Bd 82, p. 335-348, 1936.
- TARLOV. — Effets de la radiothérapie sur les gliomes. *Arch. of Neurologie and Psych.*, vol. 38, N° 3. Sept. 1937, 513-537.
- VALDES et VILLAREAL. — Nouvelle thérapeutique chirurgicale du blocage traumatique des ventricules. *Journal de Chirurgie*. Déc. 34, 44, 852-864.
- VIETS (Henry R.). — Discussion of stenosis of Aqueduct of Sylvius by Hany L. PARKER, and J. W. KERNOHAN. *Arch. of Neurol. and Psychiatry*, 1933, 1 vol., p. 559.
- VITEK (J.), SACHS (A.) and JEDLICKA (V.). — Subacute compression of Aqueduct of Sylvius by Ependymal cyst. *Casop. lek. česk.* 68, 1673-1730-1920.
- VINCENT (Cl.). — Diagnostic des Tumeurs obstruant l'Aqueduc de Sylvius. I^{er} Congrès internat. de neurologie. Berne 1931 in *Revue Neuroloigque*, vol. II (4-IX-1931), p. 356 et suivantes.
- VINCENT (Cl.), DAVID (M.), BERDET. — Papillome du IV^e ventricule obstruant l'orifice inférieur de l'Aqueduc de Sylvius. *Revue Neurol.*, t. I, N° 6, p. 8111, Juin 1931.
- VOGT (Mlle Cl.). — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Thèse Paris*, 1929.
- VOISINS. — Hydrocéphalies aiguës. *Bull. Soc. Pédiatrie*, 1910.
- WILSON (S. A. K.), and GERSTLE (Mark Jr). — Argyll-Robertson sign in mesencephalic Tumors. *Arch. Neurol. and Psych.*, 22, 9 July 1929.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
--------------------	----

PREMIERE PARTIE

RAPPEL ANATOMIQUE

CHAPITRE I. — <i>Anatomie de l'Aqueduc de Sylvius</i>	15
CHAPITRE II. — <i>Anomalies de formation et de structure</i> ..	24
CHAPITRE III. — <i>Rapports de l'Aqueduc de Sylvius</i>	31
CHAPITRE IV. — <i>Configuration interne de la région péri- ductale</i>	36

DEUXIEME PARTIE

PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE DE L'AQUE- DUC DE SYLVIVS	44
--	----

TROISIEME PARTIE

ETIOLOGIE DES OBLITERATIONS DE L'AQUEDUC	50
ETUDE CLINIQUE	59
CHAPITRE I. — <i>Signes d'hypertension intracrânienne</i> ..	59
CHAPITRE II. — <i>Signes oculaires</i>	75
CHAPITRE III. — <i>Troubles cérébello-vertibulaires</i>	90
CHAPITRE IV. — <i>Troubles de la motricité, de la sensibilité, des réflexes. Etats de contracture. Paralysie des nerfs crâniens autres que les nerfs oculo-moteurs</i>	96
CHAPITRE V. — <i>Le Syndrome infundibulo-dystrophique</i> .	102
CHAPITRE VI. — <i>Ponction lombaire, ponction ventricu- laire, épreuve colorée</i>	106
CHAPITRE VII. — <i>Radiographie du crâne</i>	111

CHAPITRE VIII. — <i>Conclusions cliniques</i>	112
CHAPITRE IX. — <i>Evolution</i>	115
CHAPITRE X. — <i>Diagnostic</i>	118

QUATRIEME PARTIE

VENTRICULOGRAPHIE	123
-------------------------	-----

CINQUIEME PARTIE

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	136
----------------------------------	-----

SIXIEME PARTIE

TRAITEMENT	149
------------------	-----

SEPTIEME PARTIE

OBSERVATIONS	165
CONCLUSIONS	175
BIBLIOGRAPHIE	179

